FACULTE DE MEDECINE DE DIJON

ANNEE 1974 - N° 14

LA MALADIE DE L'OREILLETTE

(à propos de huit observations)

THESE

présentée à la Faculté de Médecine de DIJON
et soutenue publiquement le 11 AVRIL 1974
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

SACONNEY Jean-Pierre

né le 19 Février 1947 à CHENOVE-21300-

publié par le Centre d'Editions Médicales Universitaires.

FACULTE DE MEDECINE DE DIJON

ANNEE 1974 - N° 14

LA MALADIE DE L'OREILLETTE

(à propos de huit observations)

THESE

présentée à la Faculté de Médecine de DIJON

et soutenue publiquement le 11 AVRIL 1974

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

SACONNEY Jean-Pierre

né le 19 Février 1947 à CHENOVE-21300-

publié par le Centre d'Editions Médicales Universitaires.

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Personnel de la Faculté

M. J-B. BOUHEY : Doyen
M. A. MARIN : Assesseur
M. R. PUTELAT : Assesseur
M. J-P. DIDIER : Assesseur
M. J. GUERRIN : Assesseur

M. J. GUYOT : Professeur honoraire
M. F. BARON : Professeur honoraire

Professeurs titulaires

Anatomie et organogénèse : P. BARRY

Anatomie pathologique et carcinologie : F. CABANNE

Biochimie : P. PADIEU

Clinique chirurgicale : H. VIARD

Clinique médicale : P. CORTET

Clinique obstétricale : J. JAHIER

Clinique médicale infantile : M. ALISON

Clinique neuropsychiatrique : J. BALLIVET

Histologie, Embryologie cytogénétique : G. RUCART

Médecine légale et toxicologie : A. MARIN

Pathologie chirurgicale : C. FERRY

Pathologie médicale : R. PUTELAT

Physiologie : J. KLEPPING

Biophysique : P. GAILLIARD

Sémiologie médicale : J-B. BOUHEY

Professeurs sans chaire

Anatomie pathologique : R. MICHIELS

Biochimie : J. DEDREUX

Hépatologie, Gastro-entérologie : Cl. KLEPPING

Médecine préventive et Santé publique, Hygiène : M. CARON

Maladies infectieuses : F. DESTAING

Parasitologie : Mme Y. ROUGET

Professeur chargé de cours à titre permanent

Bactériologie, Virologie : P. PICHAT

Maîtres de Conférences agrégés

Anatomie et Organogénèse : J-M. AUTISSIER

Anesthésiologie : B. CAILLARD

Carcinologie : J. GUERRIN

Chirurgie générale : P. AUPECLE
S. BRIET
N...

Gynécologie et Obstétrique : J. SALASC
N...

Hématologie et Maladies du sang : A. DUZER

Médecine et Chirurgie expérimentale et comparées, Immunologie : F. MARTIN

Médecine interne : M. GAUDET
P. LOUIS

Néphrologie : N..

Neurochirurgie : A. THIERRY

Orthopédie, Traumatologie, Chirurgie plastique et reconstruction : N...

Pédiatrie et Génétique médicale : J-L. NIVELON

Pharmacologie : A. ESCOUSSE

Physiologie : J-P. DIDIER

Pneumologie, Phtisiologie : L. JEANNIN

Radiologie, radiodiagnostic : J-P. MABILLE
M. WEILLER

Radiologie, radiothérapie : J-Cℓ. HORIOT

Professeur associé

Biochimie : W. MOMMAERTZ

Agrégés libres

Dermatologie, Vénéréologie : J-L. CHAPUIS

Ophtalmologie : P-G. MOREAU

Urologie : R. GAYET

La Faculté de Médecine de DIJON déclare que les opinions émises dans les thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle entend ne leur donner ni approbation ni improbation.

JURY DE LA THESE

Président : Professeur J.B. BOUHEY

Membres : Professeur Cl. KLEPPING

Professeur Agrégé S. BRIET

Professeur Agrégé P. LOUIS

A MA FEMME,

En témoignage de son soutien

A MA FILLE,

A MES PARENTS,

qui m'ont permis de réaliser ma vocation.
En témoignage de ma très grande reconnaissance

A TOUTE MA FAMILLE,

A MES AMIS.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur J.B. BOUHEY

Il nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

Nous avons toujours apprécié la valeur de son enseignement, l'ampleur de ses connaissances et sa constante cordialité.

Qu'il trouve ici le témoignage de notre profond respect et de notre reconnaissance.

A NOS JUGES,

Monsieur le Professeur Cl. KLEPPING

Il nous a fait l'honneur de juger notre thèse.

L'étendue de son savoir et la clarté de son enseignement ont suscité notre admiration.

Nous le prions de bien vouloir trouver ici le témoignage de notre profonde gratitude.

Monsieur le Professeur Agrégé S. BRIET

Nous le remercions d'avoir bien voulu faire partie du jury.

Nous avons pu apprécier la richesse de ses connaissances, son esprit scientifique et sa conscience professionnelle.

Qu'il soit assuré de notre profond respect.

Monsieur le Professeur Agrégé P. LOUIS

Il nous a inspiré cette thèse.

Son bon sens clinique, sa rigueur intellectuelle et ses qualités humaines ont toujours fait notre admiration.

Nous le remercions très sincèrement de son aide efficace dans la réalisation de ce travail et le prions de bien vouloir trouver ici le témoignage de notre sincère gratitude.

A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX

Professeur M. ALISON

Professeur F. BARON

Professeur J. JAHIER

Professeur G.Cl. LECLERC

Professeur H. VIARD

Professeur Agrégé J.L. NIVELON

Docteur J. BOISSIERE

Docteur A. REPOLT

INTRODUCTION

INTRODUCTION

I - DEFINITION

La "maladie de l'oreillette" a été décrite pour la première fois en 1969 par *SLAMA* et *BOUVRAIN* qui, sous le terme de "maladie rythmique auriculaire", donnèrent une définition de ces troubles du rythme supra-ventriculaires :

> " Ils sont constitués par l'existence chez un même malade, en alternance et parfois presque simultanément et ceci en dehors de l'action de toute drogue :
>
> - de crises de tachycardie supra-ventriculaire
> - et de phases de bradycardie supra-ventriculaire."

L'individualisation de cette maladie a été réalisée essentiellement en raison de ses difficultés thérapeutiques. En effet toute drogue administrée pour corriger l'un des troubles du rythme, risque d'entraîner la survenue de l'autre type de dysrythmie.

II - HISTORIQUE

Quoique non encore individualisée sous le terme de "maladie de l'oreillette", l'existence de ces alternances rythmiques supra-ventriculaires chez un même malade avait déjà été rapportée dans la littérature bien avant 1969, mais sous des noms variables :

- En 1916 *LEVINE*, le premier semble-t-il, publie quatre observations de bloc sino-auriculaire associé à des accès de fibrillation auriculaire.

- En 1945 *JERVELL* rapporte trois observations où sont associés bloc sino-auriculaire et flutter auriculaire.

- Par la suite (*SHORT 1954*), d'autres observations sont rapportées isolément ou au sein d'autres cardiopathies rythmiques n'entrant pas dans le cadre de la maladie rythmique auriculaire.

- A partir de 1964, aux U.S.A. avec *SOWTON*, de 1967 en France avec *BROUSTET* puis avec *COHEN*, l'implantation d'un pace-maker permet de résoudre le

problème thérapeutique.

- Par la suite les publications rapportant des cas traités par entraînement électrosystolique sont nombreuses, soit à propos d'une observation (*BLUM et TOURNIAIRE ; CHENG* en 1968) soit par série (*SANDOE 1969; ROKSETH 1970 et GILGENKRANTZ 1970*)..

- Mais ce sont *SLAMA et BOUVRAIN*, comme nous l'avons vu, qui, les premiers en 1969, individualisent la maladie et tentent de lui trouver une ou des étiologies, une physiopathologie, et aussi d'en tracer un profil évolutif

III - TERMINOLOGIE

Bien que ces troubles soient actuellement parfaitement définis, leur terminologie reste, encore aujourd'hui, très variable. Nous avons noté parmi les noms employés pour la désigner, ceux de :

. Maladie rythmique auriculaire (*SLAMA*)
. Maladie de l'oreillette (*FORTIN*)
. Maladie arythmique auriculaire (*ISAAD*)
. Dysrythmie auriculaire sans bloc auriculo-ventriculaire initial (*GILGENKRANTZ*)
. "Sick Sinus" des auteurs anglo-saxons (*FERRER*)

IV - LIMITES DE NOTRE E T U D E

Dès qu'on aborde l'étude de la "Maladie de l'oreillette", on s'aperçoit que cette affection est observée chez l'enfant comme chez l'adulte, mais elle y présente des caractères très différents.

- Chez l'enfant la maladie est très rare et on retrouve très souvent une étiologie précise :

. certaines formes, les plus fréquentes, sont d'origine chirurgicale : ce sont les maladies de l'oreillette observées après intervention de *MUSTARD* (recloisonnement de l'oreillette chez

des enfants porteurs d'une transposition des gros vaisseaux)

. d'autres formes, les plus rares, relèvent vraisemblablement d'une myocardiopathie. Nous n'en avons relevé que cinq cas dans la littérature.

Le pronostic de la maladie de l'oreillette chez l'enfant est lié directement au pronostic, souvent très sombre, de la maladie causale ; les troubles du rythme n'étant qu'un épiphénomène.

- Chez l'adulte, la maladie de l'oreillette est beaucoup plus fréquente, ses causes sont moins précises. C'est le seul aspect que nous ayons observé ; nous nous attacherons donc exclusivement à la description de cette forme de la maladie.

BUT ET PLAN DE NOTRE TRAVAIL

- Les huit observations de "maladie de l'oreillette" que nous avons réunies au C.H.U. de DIJON, nous ont paru dignes d'être étudiées puisque, statistiquement, elles constituent la quatrième série de la littérature que nous avons consultée.

  Ces huit observations proviennent de différents services ; et nous tenons à remercier le Professeur J. BOUHEY, le Professeur P. LOUIS, le Docteur COMBET, le Professeur P. CORTET, le Professeur Cl. KLEPPING et le Professeur R. PUTELAT du prêt de leurs documents.

- Dans une première partie, nous résumerons les observations qui constituent le point de départ de notre travail.

- Dans une seconde partie, nous exposerons les caractères étiologiques, physiopathologiques, cliniques et thérapeutiques de la maladie de l'oreillette, en comparant nos données à celles de la littérature.

LES OBSERVATIONS

OBSERVATION N° 1

Monsieur BOD... Paolo né en 1898.

Ce sujet est hospitalisé en Juin 1967 à la suite d'une syncope sur la voie publique. Il signale la survenue de vertiges passagers depuis quelques semaines.

A l'examen, on note une bradycardie isolée à 33 : il s'agit d'un rythme nodal moyen et supérieur alternant *(ECG N° 1)*. Cette bradycardie n'est pas influencée par l'Isopropyl-noradrenaline (6 comprimés par 24 heures) pendant les 10 jours d'hospitalisation ; puis il quitte le service avec ce traitement.

- Pendant les deux années suivantes, il est suivi en consultation :

  . En Août 1967, on découvre un flutter *(ECG N° 2)* avec rythme ventriculaire à 120 à l'occasion de palpitations qu'il supporte assez bien.

  . Six mois plus tard, il ne présente aucune symptomatologie mais il est de nouveau en rythme nodal inférieur à 40 *(ECG N° 3)*. On apprend alors qu'il est digitalisé depuis quelque temps. L'Isopropyl-noradrenaline est repris à la dose de 4 comprimés par 24 heures.

  . A la consultation de Mars 1968, il se plaint de palpitations à l'effort. On note effectivement à l'arrivée une tachycardie à 200 qui n'est plus qu'à 110 après une demi-heure de repos. Il semble s'agir d'un flutter avec activité auriculaire à 400 et à bloc auriculo-ventriculaire variable.

  . Entre Mars 1968 et Juin 1970 il est traité uniquement par Belladone-Phenobarbital et de l'A.T.P. Il mène une vie normale avec des palpitations durant une demi-heure et se terminant brusquement. L'électrocardiogramme montre tantôt un rythme nodal, tantôt un flutter avec activité auriculaire à 240 et ventriculaire à 120 *(ECG N° 4)*

  . En Mai 1969, on enregistre à une demi-heure d'intervalle un rythme lent et irrégulier à 48 par un rythme nodal dont un complexe QRS est suivi une fois sur deux d'un complexe sinusal *(ECG N° 5)* et un flutter *(ECG N° 6)*.

. En Juin 1970, il est hospitalisé pour une nouvelle syncope. La bradycardie nodale est alors retrouvée et quarante-huit heures plus tard, sans aucune thérapeutique, un flutter apparaît. Le 19 Juin 1970, un pace-maker sentinelle épicardique est alors mis en place et un traitement digitalique et anticoagulant est ensuite institué *(ECG N° 7)*.
Un mois plus tard, on note l'apparition d'une fibrillation auriculaire.

. En Juin 1971, un épuisement de la pile entraîne l'apparition d'une arythmie complète spontanée à 50.60, sans incident clinique. Un nouveau pace-maker sentinelle endocavitaire est donc mis en place.

- Depuis la pose du second pace-maker (2 ans) il n'a présenté ni syncope, ni palpitations. La dernière consultation de Mars 1973 trouve le malade en bon état général, l'arythmie complète persiste *(ECG N° 8)* mais lorsque le coeur se ralentit, la pile entraîne très bien. Le traitement digitalique et anticoagulant est poursuivi.

COMMENTAIRES :

- Maladie rythmique auriculaire chez un sujet de 69 ans avec alternance fréquente de flutter et de rythme nodal dont le caractère spontané ne peut être affirmé qu'après un an d'évolution par suite de l'apparition des troubles de l'hyperexcitabilité en dehors de toute thérapeutique.

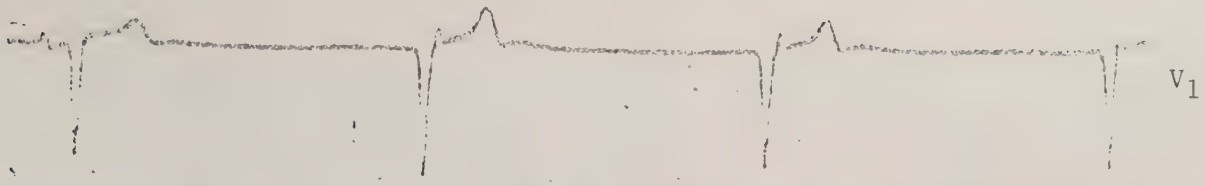
- Cette maladie a été compatible avec une activité normale pendant trois ans ; les éléments inquiétants de l'évolution sont la survenue de syncopes qui ont été sans gravité, mais dont les conséquences peuvent varier suivant les circonstances dans lesquelles elles surviennent.

- Depuis la pose d'un pace-maker les syncopes ont disparu.

- Aucun antécédent cardio-vasculaire n'est noté, cependant l'existence d'une légère cardio-mégalie, d'une hypertrophie ventriculaire gauche électrique discrète et d'ondes T d'apparence ischémique en D_2 D_3 V F sont en faveur d'une myocardiopathie primitive ou ischémique sous-jacente.

OBSERVATION N° 1

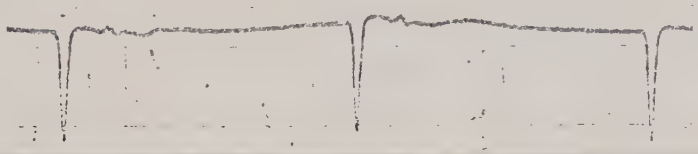
19 Juin 1967 (Après première syncope)

① 

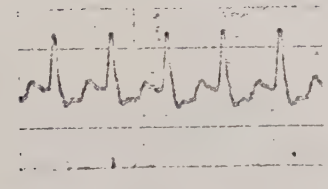
4 Août 1967 — Traitement : ISOPRENALINE (6 cps/24 h)

②

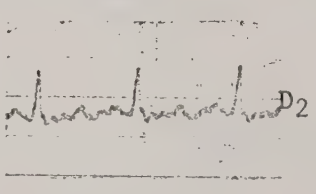
22 Décembre 1967 Traitement : Digitaliques (posologie ?)

③ 

22 Mai 1968 Traitement : ATROPINE-PHENOBARBITAL

④ 

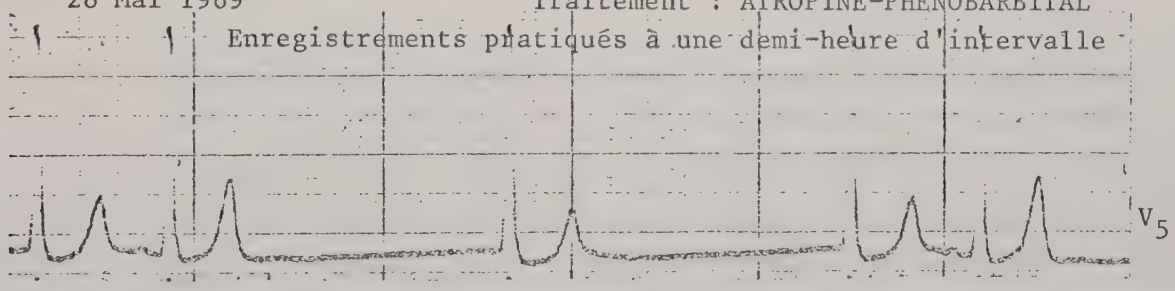
Après effort

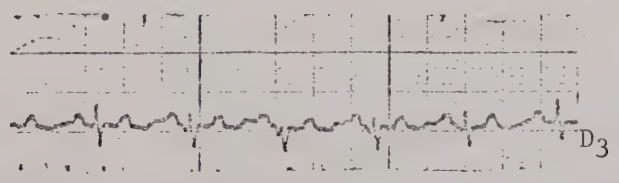


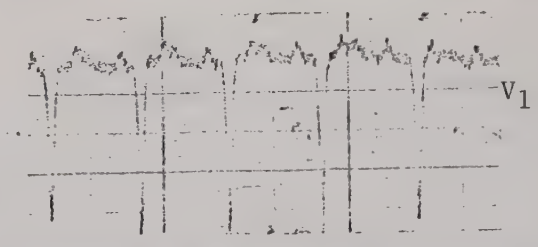
au repos

28 Mai 1969 Traitement : ATROPINE-PHENOBARBITAL

Enregistrements pratiqués à une demi-heure d'intervalle

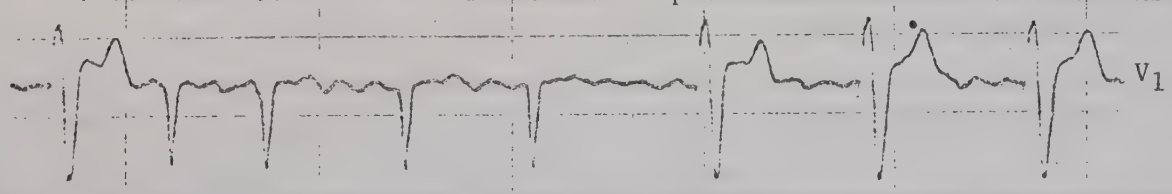
⑤ 

⑥ 

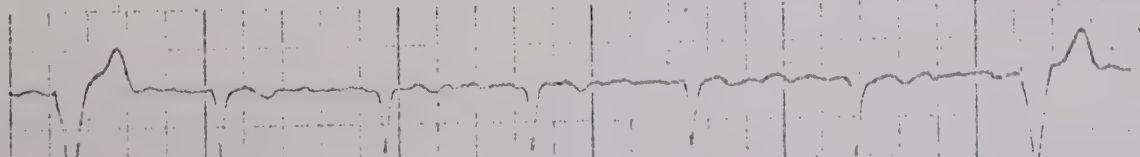


Compression des globes oculaires

7 Juillet 1970 Traitement : pace-maker sentinelle + ACETYLDIGITOXIN

⑦ 

Mars 1973 Traitement : Pace-maker sentinelle + ACETYLDIGITOXIN

⑧ 

OBSERVATION N° 2

Monsieur DEV... Jean né en 1895

- Ce sujet présente depuis l'adolescence des crises de tachycardie de type BOUVERET, mais il ne consulte qu'à l'âge de 57 ans car les épisodes de palpitations sont de plus en plus fréquents. En dehors de ceux-ci apparaissent, de temps à autre, des vertiges. On note sur l'électrocardiogramme :

  . une bradycardie sinusale à 55 avec en D_1 une pause sinusale suivie d'un échappement nodal *(ECG N° 1)*

- Entre 1952 et 1963 il mène une vie normale, les palpitations surviennent toujours de temps en temps, mais sont peu invalidantes. Une seule crise tachycardique prolongée est ressentie par le sujet, en 1960, au cours d'un épisode d'embolie pulmonaire lié à une phlébite de la jambe gauche, d'origine traumatique. Il est alors mis aux anti-vitamine K.

- Jusqu'en 1963, aucune thérapeutique antiarythmique n'est prescrite. A cette époque, la multiplication des crises de palpitations entraîne la prise d'Acetyl-digitoxine (6 comprimés par semaine) et de Quinidine (3 comprimés par jour). On note alors l'apparition d'une dyspnée d'effort, le coeur est plus gros et l'aorte s'est considérablement élargie. Le rythme est sinusal à 55 sous Ajmaline 5 *(ECG N° 2)*.

- En 1966, le rythme voisin de 50 est légèrement irrégulier : les complexes sinusaux alternant avec des complexes de type nodal moyen. En 1968 la réapparition de crises de type BOUVERET entraîne un traitement à l'Hydroquinidine (4 comprimés par jour).

- En 1970, il est hospitalisé pour une douleur thoracique prolongée avec apparition d'ondes T négatives sur le précordium. On note alors un bloc de branche gauche incomplet. Une nécrose antéro-septale est soupçonnée mais non affirmée. On ne peut éliminer une nouvelle embolie pulmonaire, étant donné les antécédents.

  Pendant la période de repos au lit, sur un fond de bloc sino-auriculair

irrégulier (*ECG N° 3*), on enregistre pour la première fois deux crises de tachycardie supra-ventriculaire cédant à la compression carotidienne *(ECG N° 4)*.

- Entre Avril 1970 et Février 1971, malgré 3 comprimés de Disopyramide par jour, puis un traitement à l'Acetyldigitoxine, il présente deux crises de tachycardie. La deuxième crise est observée en consultation (1-02-71). La compression des globes oculaires entraîne des pauses de 5 et 3 secondes entrecoupées de systoles nodales, puis reprise d'un rythme nodal à 65 *(ECG N° 6)*.

  L'existence de ces pauses prolongées accompagnées de vertiges fait craindre la survenue d'incidents sous l'action d'une thérapeutique digitalique qui s'impose par suite de l'existence de signes de défaillance cardiaque globale.

- Le 19 Février 1971 mise en place d'un pace-maker sentinelle endocavitaire auquel on associe 2 comprimés d'Acetyldigitoxine un jour sur deux *(ECG N° 7)*.

  Deux nouvelles crises de tachycardie paroxystique supra-ventriculaire ont été notées dans les mois suivants, mais réduites par les digitaliques.

- Par contre, une leucose lymphoïde et une ulcération gastrique vraisemblablement maligne, ont été découvertes au cours de la même année. Le sujet est décédé dans des circonstances inconnues en Novembre 1971.

COMMENTAIRES :

- Maladie rythmique à expression tachycardique unique.

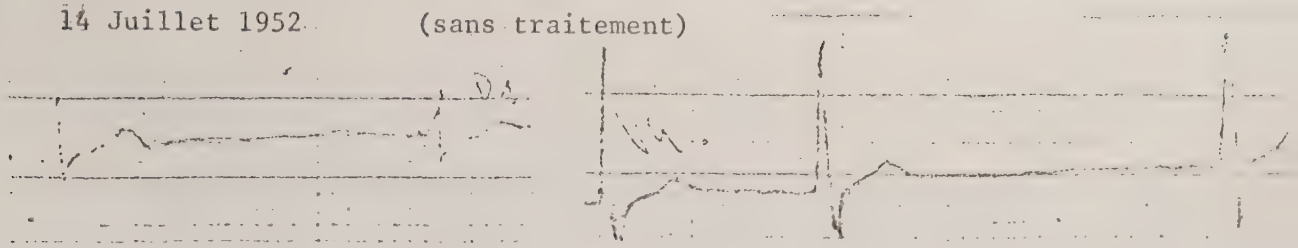
- La découverte fortuite du bloc sino-auriculaire à 57 ans nous permet de juger de la bonne tolérance de la maladie pendant 19 ans, mais ne permet pas de savoir à quelle date s'est installée l'association des troubles d'hyperexcitabilité auriculaire et de la déficience sinusale.

- Cette dysrythmie n'aurait posé aucun problème thérapeutique si la nécessité de digitaliser l'insuffisance cardiaque n'avait été impérative.

- Le pace-maker n'a pas changé le cours de la maladie elle-même.

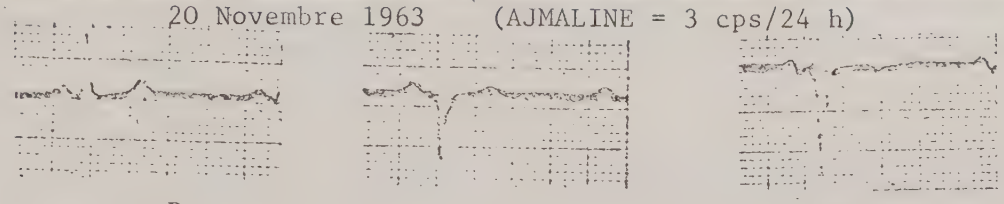
OBSERVATION N° 2

(1) 14 Juillet 1952 (sans traitement)



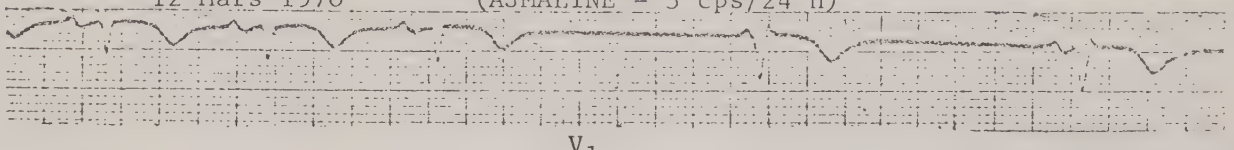
D_1 V_4

(2) 20 Novembre 1963 (AJMALINE = 3 cps/24 h)



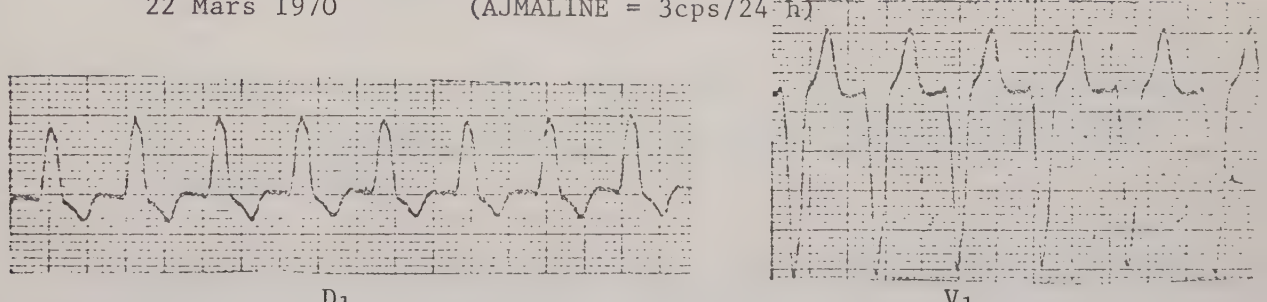
D_1 D_2 D_3

(3) 12 Mars 1970 (AJMALINE = 3 cps/24 h)



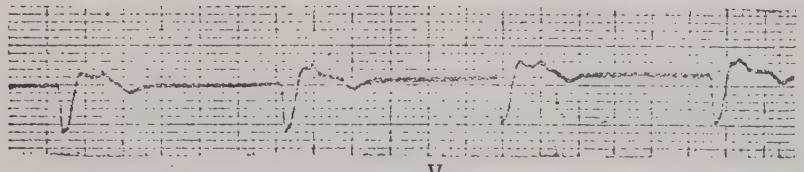
V_1

(4) 22 Mars 1970 (AJMALINE = 3cps/24 h)



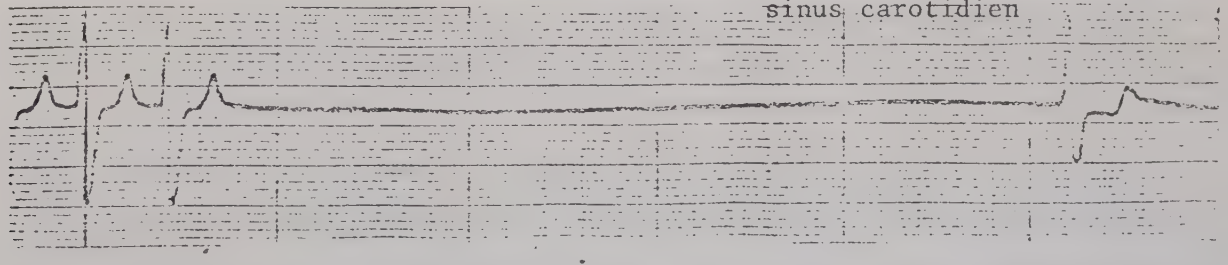
D_1 V_1

(5) 25 Mars 1970 (DISOPYRAMIDE = 4 cps/24 h)

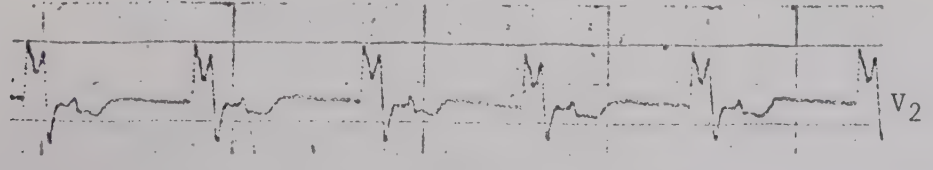


V_1

(6) 1er Février 1971 = Réduction d'une crise de TPSV par massage du sinus carotidien



(7) 15 Mars 1971 Pace-maker sentinelle ACETYL-DIGITOXINE



V_2

OBSERVATION N° 3

Madame FER... Augustine née en 1905

- A partir de 1962 (56 ans), cette femme est suivie pour une hypertension artérielle assez importante : 25/12. On note des signes d'hypertrophie ventriculaire gauche sur l'électrocardiogramme, mais le rythme est sinusal à 75.

- En 1964, elle fait une perte de connaissance inexpliquée.

- En 1965, elle ne présente aucun signe fonctionnel, le rythme cardiaque est seulement à 60, mais sinusal ; pourtant en D_3 on note une pause sinusale avec intervalle PP égal au double des autres intervalles PP. A posteriori, on peut dire qu'il existait déjà une déficience sinusale intermittente *(ECG N° 1)*.

- En 1968 elle consulte pour une dyspnée d'effort évoluant depuis deux mois. Une arythmie à 90-100 par fibrillation auriculaire est alors constatée *(ECG N° 2)*.

- Jusqu'alors, aucun médicament à visée cardiologique n'avait été donné. A partir de cette époque, commencent les "péripéties thérapeutiques".

  Après un traitement digitalique pour réduire la fréquence cardiaque, un choc électrique externe est pratiqué le 15-01-1969 et entraîne l'apparition d'un bloc sino-auriculaire avec des pauses sinusales durant 3 à 4 secondes *(ECG N° 3)*. L'Isopropyl-noradrenaline en perfusion entraîne une accélération du rythme, un très bref passage en rythme sinusal puis un retour en fibrillation auriculaire vingt-quatre heures plus tard. La malade quitte le service en arythmie complète avec 5 comprimés d'Acétyldigitoxine par semaine *(ECG N° 4)*.

- Elle va bien jusqu'à la fin de Mai 1969.
  Après une syncope au lever, elle est adressée dans le service où l'on constate une bradycardie sinusale à 42 *(ECG N° 5)*. L'Isopropyl-noradrenaline permet d'accélérer le rythme, mais celui-ci se ralentit dès la diminution du débit de perfusion ; une syncope se produit une demi-heure après l'arrêt de celle-ci. Après quelques jours de surveillance,

elle passe de nouveau en fibrillation auriculaire avec un rythme ventriculaire voisin de 80 *(ECG N° 6)*.

Devant les difficultés thérapeutiques et par suite de la syncope, un pace-maker sentinelle est placé le 18 Juin 1969 *(ECG N° 7)*.

- Elle va bien, sans aucune thérapeutique associée jusqu'au 22 Janvier 1971 où apparaît une arythmie complète à 110-120 inhibant la pile *(ECG N° 8)*. Les digitaliques ne ralentissent pas le rythme, par contre, le Propranolol ralentit la fréquence.

- Entre Mars et Avril 1971, la malade décède dans des circonstances inconnues (mort subite !).

COMMENTAIRES :

- Maladie rythmique spontanée survenue dans un contexte d'hypertension artérielle à 56 ans.

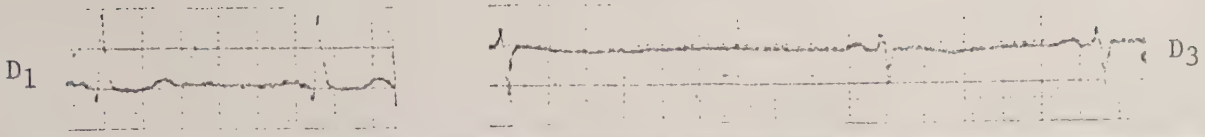
- Par suite de la surveillance régulière de la malade, le déroulement de l'installation des troubles du rythme a pu être reconstitué : déficience sinusale en 1965, arythmie complète en 1969 permettant d'affirmer, à cette date, le diagnostic (à posteriori).

- Quel que soit le type de trouble du rythme, la fréquence ventriculaire n'est jamais très élevée, ce qui témoigne d'une déficience de la conduction auriculo-ventriculaire associée.

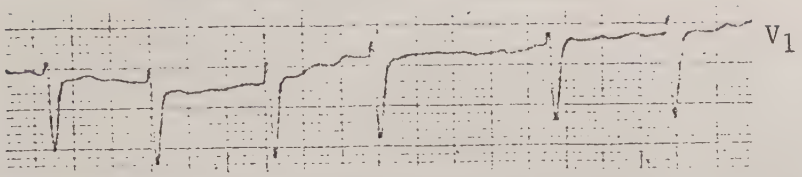
- L'évolution a été mal tolérée dans l'ensemble, qu'il s'agisse des épisodes d'arythmie complète (dyspnée) ou de déficience sinusale (syncopes) et toute tentative de correction d'un trouble du rythme a entraîné l'apparition de l'autre, réalisant une rupture totale de l'équilibre rythmique.

- La pose d'un pace-maker a été nécessaire après un an seulement d'évolution. Dans l'ensemble, assez bon résultat de l'appareillage pendant 2 ans, mais exacerbation des crises de tachycardie rebelles aux digitaliques et décès dans des circonstances inconnues.

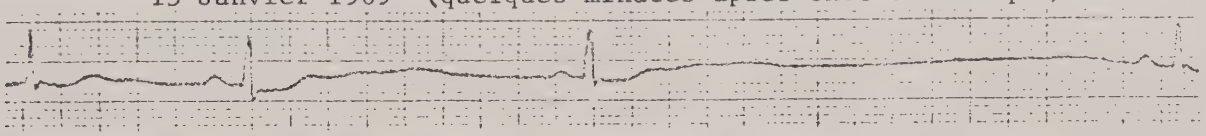
15 Novembre 1965 (spontané)

① 

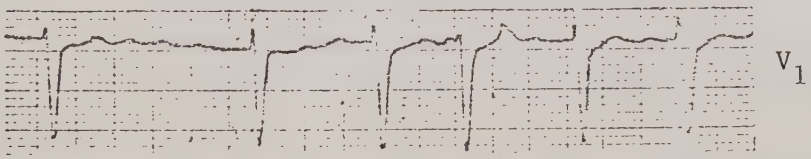
18 Novembre 1968 (spontané)

② 

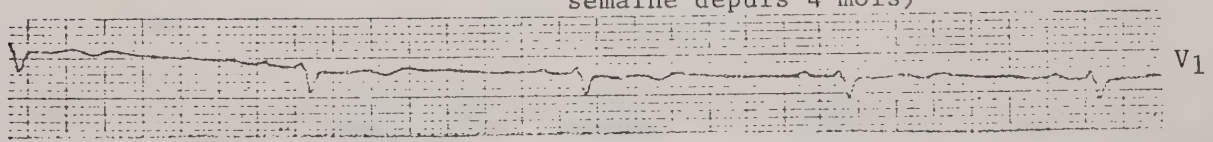
15 Janvier 1969 (quelques minutes après choc électrique)

③ 

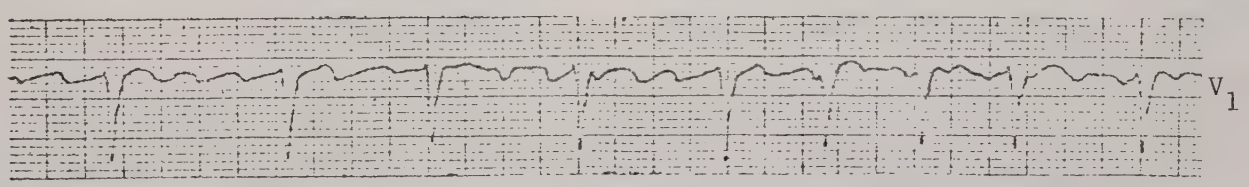
23 Janvier 1969 (après traitement à l'ISOPRENALINE)

④ 

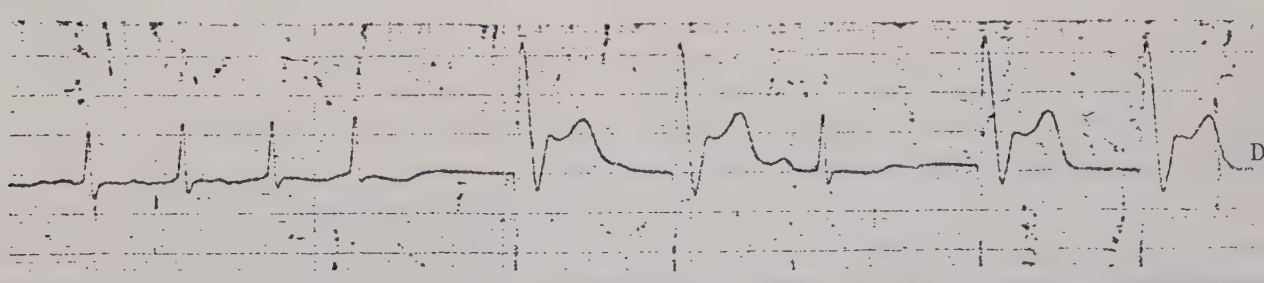
26 Mai 1969 (Syncope 24 h auparavant-ACETYLDIGOXINE = 5 cpés par semaine depuis 4 mois)

⑤ 

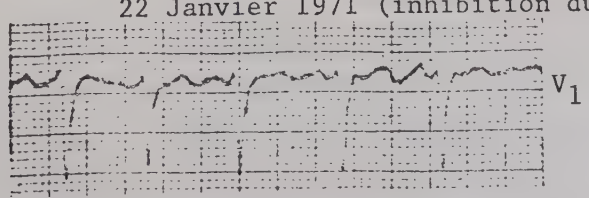
6 Juin 1969 (après 10 j de traitement par ISOPRENALINE 6 cpés/24 h)

⑥ 

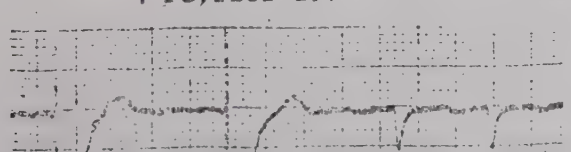
18 Juin 1969 (pace-maker sentinelle)

⑦ 

22 Janvier 1971 (inhibition du PB-

⑧ 

4 Février 1971 ISOPRENALINE

⑨ 

OBSERVATION N° 4

Monsieur ATT... Alfred né en 1903

- Dans les antécédents de ce sujet on note seulement une période de dyspnée à l'âge de 20 ans, ayant disparu spontanément et dont l'origine demeure obscure.

- A partir de Juin 1971 il présente une dyspnée d'effort. La digitalisation n'améliore pas la symptomatologie et une bradycardie à 40 est notée quelques semaines plus tard. Un traitement par l'Ephédrine est alors entrepris puis interrompu en raison d'un épisode tachycardique.

- Il est alors hospitalisé en Septembre 1971 où l'on note successivement sous Belladone-Phénobarbital seulement :

  . un rythme nodal inférieur à 43 *(ECG N° 1)*

  . un rythme sinusal à 65 (PR = 0,24 secondes) *(ECG N° 2)*

  . un flutter à 240 avec conduction auriculo-ventriculaire tantôt régulière à 2/1, tantôt irrégulière, ayant duré 24 heures environ

  . puis rythme sinusal et rythme nodal alternant d'une heure à l'autre pendant les trois derniers jours de l'hospitalisation *(ECG N° 3, N° 4 et N° 5)*.

- A l'examen cardio-vasculaire on note seulement un petit souffle systolique de pointe, le coeur est un peu gros. Il n'existe pas d'autre affection associée.

  Etant donné l'absence de symptomatologie pendant l'hospitalisation au cours des différents troubles du rythme, on associe simplement à Belladone-Phénobarbital un traitement par les anti-vitamines K, pour prévenir tout incident embolique.

- Le 26 Novembre 1971 il est revu en consultation, la dyspnée d'effort

s'est majorée et l'on note une tachysystolie auriculaire avec ondes P à 280 *(ECG N° 6)*, bloc auriculo-ventriculaire variable, fréquence ventriculaire à 110-130.

- Le 8 Mars 1973 nouvelle consultation, l'état général du malade est satisfaisant, la dyspnée semble moins importante, le tracé électrique est celui d'un flutter lent *(ECG N° 7)* entre 260-240 avec bloc auriculo ventriculaire à 2/1 irrégulier.

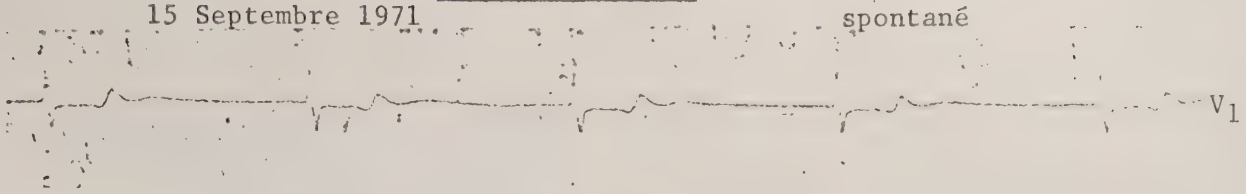
COMMENTAIRES :

Maladie de l'oreillette spontanée typique où alternent rythme sinusal, bloc sino-auriculaire, flutter et tachysystolie auriculaire.

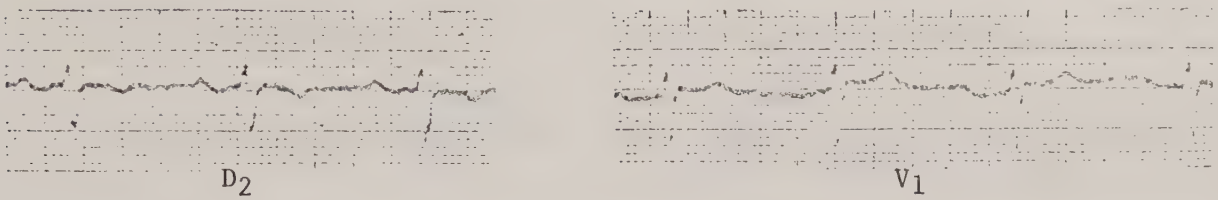
Les fluctuations rythmiques ne sont pas ressenties par le malade, mais il existe une dyspnée d'effort. En l'absence de cardiopathie sous-jacente, celle-ci est probablement liée à une mauvaise adaptation du débit cardiaque à l'effort.

Seul un traitement médical a été institué, et après deux ans d'évolution la maladie est encore bien tolérée.

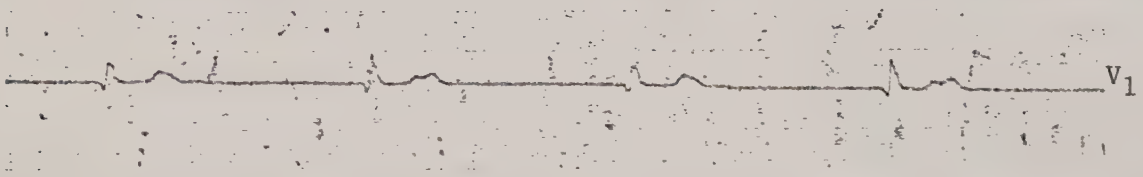
(1) 15 Septembre 1971 spontané



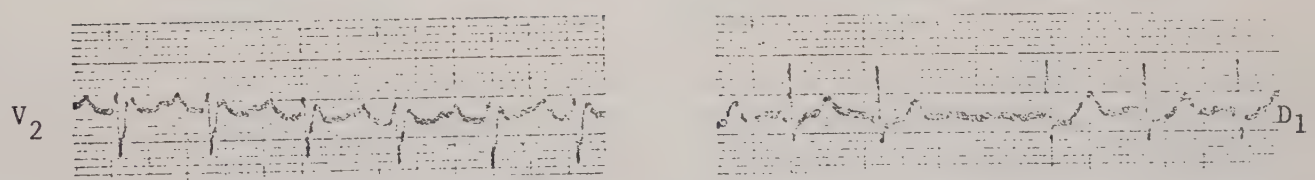
(2) 27 Septembre 1971 Traitement : ATROPINE-PHENOBARBITAL



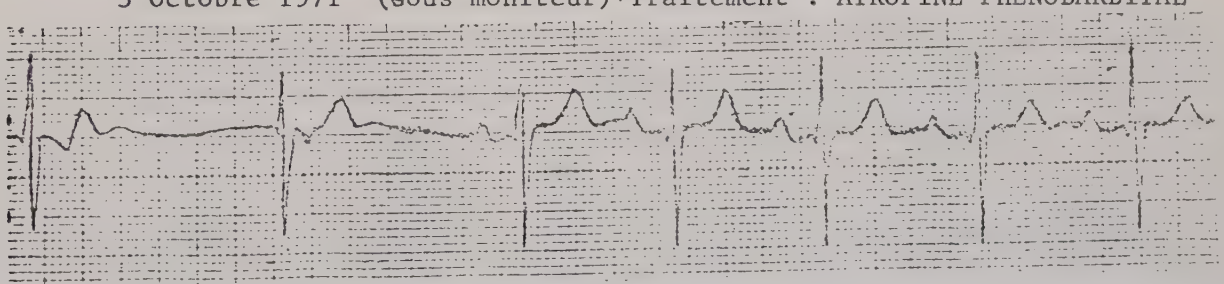
(3) 1er Octobre 1971 Traitement : ATROPINE-PHENOBARBITAL



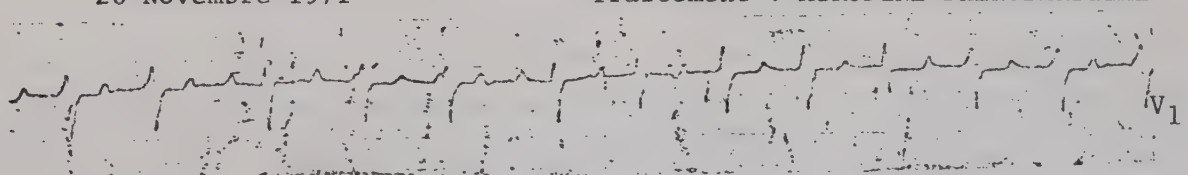
(4) 2 Octobre 1971 Traitement : ATROPINE-PHENOBARBITAL



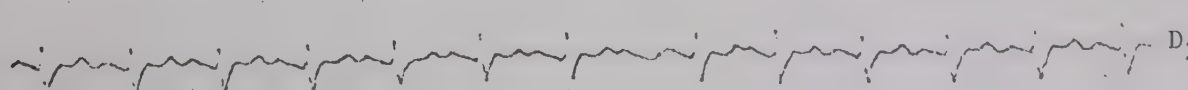
(5) 3 Octobre 1971 (sous moniteur) Traitement : ATROPINE-PHENOBARBITAL



(6) 26 Novembre 1971 Traitement : ATROPINE-PHENOBARBITAL



(7) 8 Mars 1973 Traitement : ATROPINE-PHENOBARBITAL



OBSERVATION N° 5

Madame LHE... Arlette née en 1906.

- Depuis environ Mars 1971, cette femme présente des crises de tachycardie de type BOUVERET cédant à la pression des globes oculaires et pour lesquelles elle prend 5 comprimés de Digoxine par semaine.

- Le 13 Mai 1971, se sentant très fatiguée au lever, elle prend son pouls et le note à 30. Elle est hospitalisée le jour même pour cette bradycardie et l'électrocardiogramme *(ECG N° 1)* montre un rythme nodal moyen voisin de 50 (pas tout à fait régulier). L'Isopropyl-noredraline en perfusion puis en comprimés, entraîne un rétablissement du rythme sinusal à 75 le lendemain *(ECG N° 2)*. Mais, les jours suivants, une tachycardie à 100 est notée et oblige l'arrêt de l'Isopropyl-noradrenaline le 19 Mai 1971. On note alors un flutter à 200 avec conduction auriculo-ventriculaire à 2/1 *(ECG N° 3)*.

  Les jours suivants, la thérapeutique comporte seulement du Dichlorhydrate d'hydroxysine, puis Belladone-Phénobarbital. Le flutter reste identique ou s'accompagne d'un bloc auriculo-ventriculaire variable à 2/1, 3/1, ou 4/1, mais la malade ne présente aucun trouble. Après plusieurs jours d'observation le flutter reste spontanément lent.

  Le traitement d'entretien institué est Belladone-Phénobarbital. En raison d'une hypertension artérielle, le traitement anticoagulant n'est pas entrepris, bien que le flutter persiste *(ECG N° 4)*.

- Pendant huit mois la malade n'a présenté aucune symptomatologie.

  Au cours de l'hiver 1972, elle consulte un médecin à l'occasion d'un épisode tachycardique. Ce dernier prescrit un comprimé de Tridigitoxine tous les deux jours, ce qui amène de suite une bradycardie à 40.

  Elle est revue en consultation le 4 Avril 1972, pour vertiges et essoufflement survenant aussi bien lorsque son coeur bat vite que lentement ; donc il n'existe pas de parallélisme entre les troubles du rythme et les signes fonctionnels. L'électrocardiogramme montre un flutter à 180 avec bloc auriculo-ventriculaire à 2/1. On reprend le traitement de Belladone-Phénobarbital.

- Un mois plus tard, la gêne fonctionnelle est de plus en plus importante l'électro-cardiogramme est inchangé, flutter à 180 avec bloc auriculo-ventriculaire 2/1 *(ECG N° 5)*. Pendant la mise en observation sous moniteur, on note un passage en flutter à 1/1 *(ECG N° 6)*. On envisage l'indication d'un pace-maker sentinelle endocavitaire afin de pouvoir prescrire sans crainte un traitement digitalique que la dyspnée progressivement croîssante rend de plus en plus urgent. Intervention le 20 Mai 1972 *(ECG N° 7)*.

- A la consultation du 25 Septembre 1972, la malade est très dyspnéique, ressent des précordialgies et de fréquentes crises de palpitations. L'électrocardiogramme montre toujours le rythme de flutter. On prescrit 1 comprimé d'Acétyldigitoxine 3 jours par semaine.

- Le 2 Février 1972 nouvelle consultation, la dyspnée est toujours aussi importante, mais malaises et palpitations ont totalement disparu. L'électrocardiogramme est sensiblement identique, rythme assez souvent spontané à 80-82, sur fond de flutter *(ECG N° 8)*.

- Le 10 Août 1973, quinze mois après la pose du pace-maker, la dyspnée persiste inchangée, aucune autre symptomatologie. L'électrocardiogramme montre l'absence d'entraînement spontané, mais le déclenchement en fixe par aimant est voisin de 67; le rythme spontané est inchangé 80-82, sur fond de flutter.

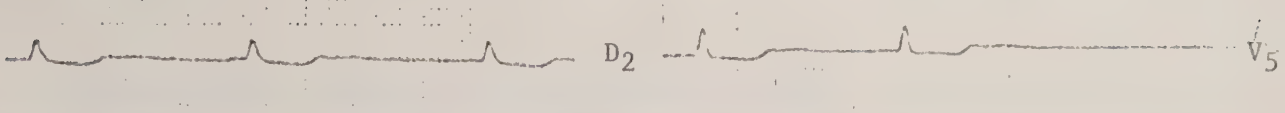
COMMENTAIRES :

- Cette maladie de l'oreillette est à la limite de la maladie thérapeutique et spontanée. En effet, les crises de tachycardie de type BOUVERET sont survenues inopinément à 65 ans et la thérapeutique digitalique à dose extrêmement faible, si elle a eu toutefois un rôle dans la survenue du bloc sino-auriculaire, n'a certainement fait qu'avancer la date de son apparition. Mais n'ayant pas observé de bloc sino-auriculaire en dehors de cette thérapeutique, nous ne pouvons la considérer comme de survenue spontanée.

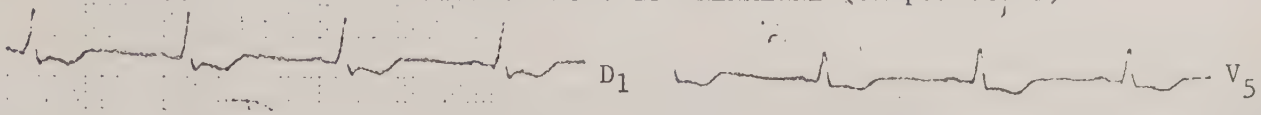
- La récidive des crises de tachycardie et le danger de la digitalisation conduisent assez rapidement à l'entraînement électrosystolique. En raison de la tendance tachycardique et de la cardiomégalie, on ne peut laisser la malade sous traitement digitalique.

- Nous notons l'association d'une obésité, d'un diabète gras, d'une hypertension artérielle (17/11), d'un tracé d'insuffisance coronarienne et probablement d'une maladie myocardique sous-jacente (hypertensive) responsable de la dyspnée.

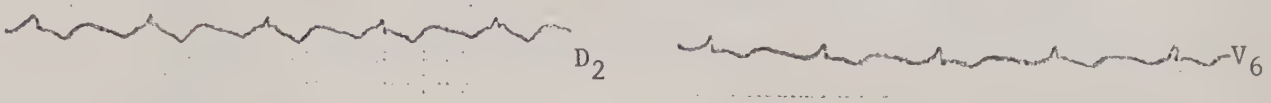
(1) 13 Mai 1971 Traitement : DIGOXINE 5 cpés/semaine



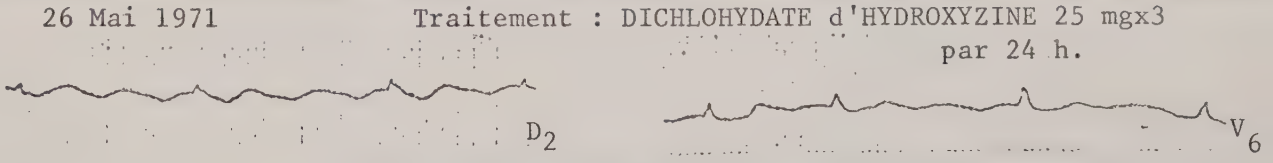
(2) 14 Mai 1971 Traitement : ISOPRENALINE (en perfusion)



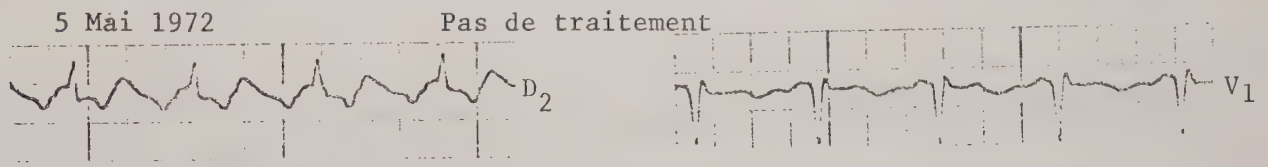
(3) 19 Mai 1971 Traitement : ISOPRENALINE 1 cpé/toutes les 4 heures



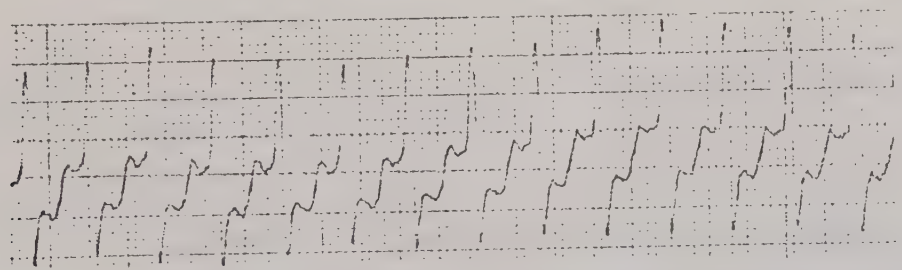
(4) 26 Mai 1971 Traitement : DICHLOHYDATE d'HYDROXYZINE 25 mgx3 par 24 h.



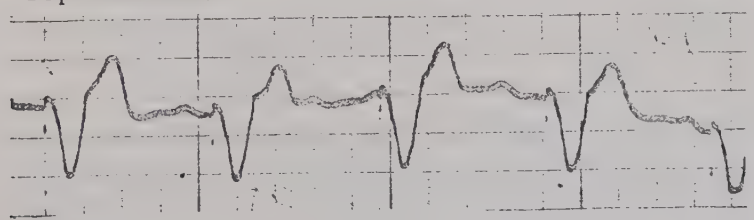
(5) 5 Mai 1972 Pas de traitement



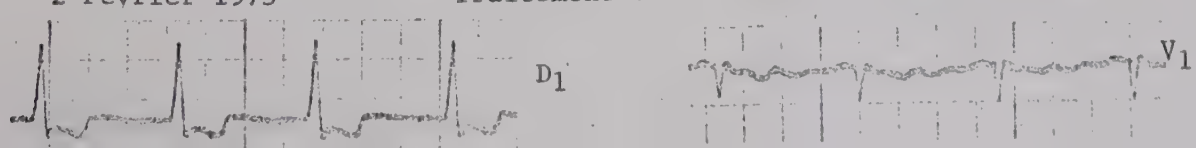
(6) 5 Mai 1972 Sous moniteur sans traitement



(7) Septembre 1972 Traitement : Pace-maker seul



(8) 2 Février 1973 Traitement : Pace-maker + ACETYLDIGOXINE



OBSERVATION N° 6

Madame CHA... Marie-Thérèse née en 1894

- Cette malade de 76 ans est hospitalisée le 4 Juin 1970 pour une insuffisance ventriculaire gauche. Une digitalisation était instituée avant l'entrée, dont la posologie et la durée n'ont pu être précisées. Depuis quelques semaines étaient apparus des vertiges suivis de palpitations. L'électrocardiogramme d'entrée *(N° 1)* montre un rythme nodal moyen à 45.

  En raison de la défaillance cardiaque, la malade reçoit une injection de Lanatoside C par 24 heures, on note successivement dans les 48 heures suivantes :

  . un rythme apparemment nodal supérieur à 55, PR = 0,08 seconde à 0,12 seconde, mais inhabituel par la négativité des ondes P en D_1, VL *(ECG N° 2)*;

  . puis des salves d'extrasystoles supra-ventriculaires avec P rétrograde;

  . après un arrêt des digitaliques et sous Disopyramide *(ECG N°4)* le rythme redevient sinusal à 60.

  On évoque alors une intoxication digitalique dans la genèse des troubles du rythme.

- Le 31 Août 1971, une nouvelle poussée d'insuffisance cardiaque entraîne la réhospitalisation. On apprend alors que la malade n'a pas présenté de signes fonctionnels pendant les six mois qui ont suivi le séjour précédent dans le service. A partir de Décembre 1970, des vertiges et des "syncopes brèves" deviennent extrêmement fréquentes, deux d'entre elles auraient entraîné une chute. L'ensemble de la symptomatologie semble devenir très gênante puisque cette femme n'ose plus quitter son domicile. La digitalisation a été reprise seulement depuis quelques jours, donc ne peut intervenir dans la symptomatologie ci-dessus.

. L'électrocardiogramme d'entrée *(N° 5)* montre un rythme sinusal à 75, PR = 0,22 seconde.

. Quelques heures plus tard, une crise de tachycardie supra-ventriculaire à 150 apparaît *(ECG N° 6)*. Les quatre ampoules de Lanatoside C utilisées pour la réduire sont bien supportées

. Le 1er Septembre 1971 : rythme nodal supérieur à 55 *(ECG N° 7)*

Elle quitte le service avec Belladone-Phenobarbital et Ajmaline. L'entraînement électrosystolique est envisagé, mais différé en raison du grand âge et de l'activité réduite de la malade.

- En Juin 1972, nouvelle hospitalisation en raison de fréquents malaises en rapport avec des épisodes tachycardiques. L'électrocardiogramme montre une tachycardie supra-ventriculaire à 220 *(ECG N° 8)*.

On envisage cette fois la pose d'un pace-maker sentinelle endocavitair intervention le 23 Juin 1972. Un électrocardiogramme pratiqué le 20 Juillet 1972, donc un mois après la pose de la pile, montre une activation auriculaire rétrograde *(ECG N° 9)*.

- Entre Décembre 1972 et Mars 1973, deux déplacements successifs de la sonde amènent la malade à subir deux nouvelles interventions.

- En Mars 1973 on constate, sur les tracés électriques, la survenue d'un bloc de branche droit et l'apparition d'une fibrillation auriculaire et de crises de tachyarythmie qui inhibent la pile ; on associe donc deux comprimés d'Acetyldigitoxine un jour sur deux, ce qui ralent modérément le rythme. Mais ce traitement est plus ou moins bien suivi, amenant quelques passages en tachyarythmie.

- En Octobre 1973, à l'occasion d'une nouvelle hospitalisation, on note:

. l'arrêt du traitement digitalique

. une hémiplégie droite, non massive, sans aphasie, prédominant au membre supérieur droit. Cet accident semble bien lié à une embolie systémique au cours des variations de la fréquenc cardiaque sur l'arythmie complète.

. un électrocardiogramme, pratiqué au décours d'une syncope brève au lever, montre une tachyarythmie à 150.

On institue donc un traitement anticoagulant modéré pendant la période de rythme rapide, et l'on tente de ralentir celui-ci par 2 comprimés par jour d'Acetyldigitoxine.

COMMENTAIRES :

Cette observation est le type même des formes frontières de la maladie rythmique auriculaire et pose un des problèmes essentiels du diagnostic différentiel, celui de l'intoxication digitalique, d'autant plus que notre malade âgée est porteuse d'une myocardiopathie.

D'autre part, les rythmes nodaux et les troubles de l'excitabilité supra-ventriculaire sont typiquement des manifestations de cette intoxication et les tracés que nous possédons sont enregistrés sous traitement digitalique. Cependant le passage d'un jour à l'autre d'un rythme nodal ou d'une bradycardie sinusale à un trouble de l'excitabilité supra-ventriculaire sans trouble du rythme à l'étage ventriculaire n'est pas habituel au cours des cardiopathies digitalisées. Nous avons donc admis l'existence d'une maladie de l'oreillette latente, révélée par les digitaliques.

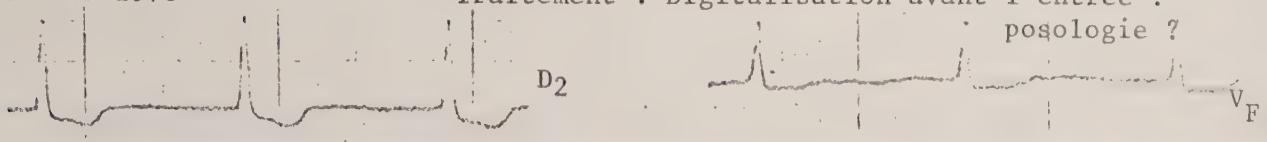
L'évolution de la maladie a été dominée par les crises de tachycardie qui, par leur fréquence élevée entraînant une chute du débit circulatoi cérébral, nous semblent seules responsables de la symptomatologie (syncopes brèves précédées de vertiges). Mais faute de preuve électrique nous ne pouvons être affirmatif.

Cette maladie de l'oreillette comporte une déficience sinusale peu marquée, puisque le rythme nodal n'a été enregistré que sous digitaliqu et que cette thérapeutique administrée intempestivement n'a pas entraîn d'accidents syncopaux. Elle entre dans le cadre des formes thérapeutiques.

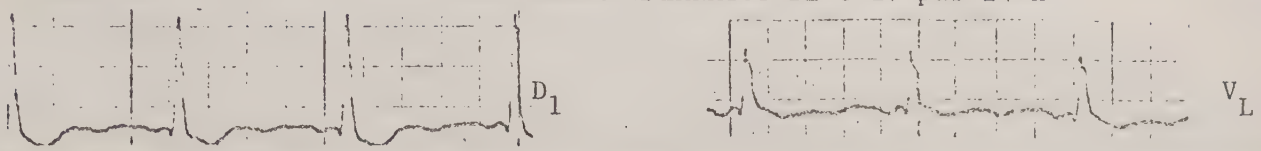
La mauvaise tolérance des crises de tachycardie récidivantes et la présence d'une insuffisance cardiaque ont conduit à l'implantation d'un pace-maker.

La survenue, après l'appareillage, d'une arythmie et d'une hémiplégie, pose le problème du traitement anticoagulant systématique chez les sujets en fibrillation auriculaire. Dans le cas présent, celui-ci n'avait pas été institué en raison de l'âge avancé de la malade (79 ans

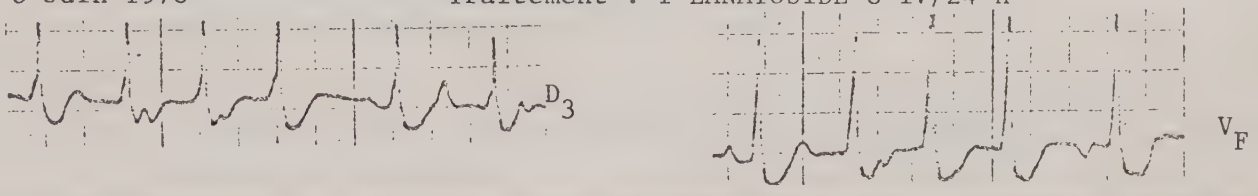
① 4 Juin 1970 Traitement : Digitalisation avant l'entrée : posologie ?



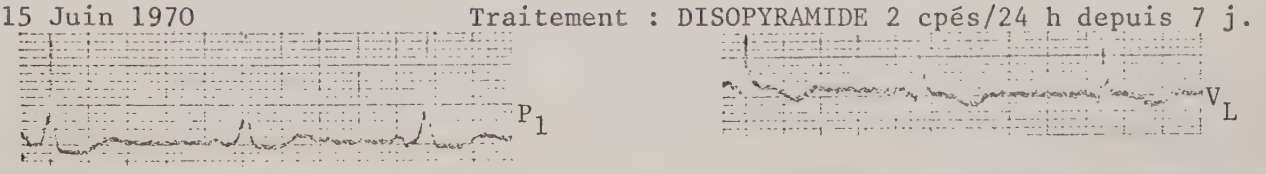
② 6 Juin 1970 Traitement : 1 LANATOSIDE C IV par 24 h



③ 8 Juin 1970 Traitement : 1 LANATOSIDE C IV/24 h

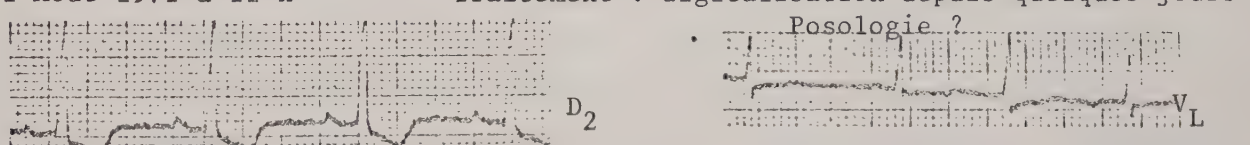


④ 15 Juin 1970 Traitement : DISOPYRAMIDE 2 cpés/24 h depuis 7 j.

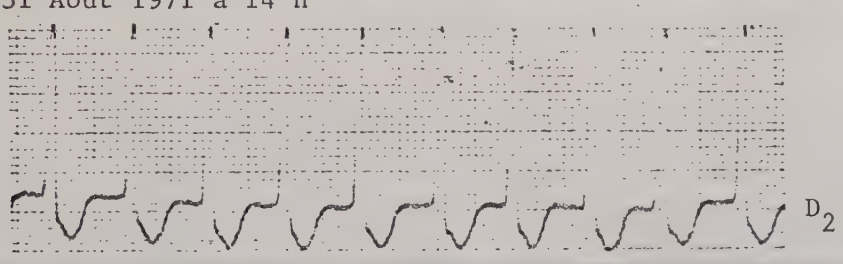


⑤ 31 Août 1971 à 11 h Traitement : digitalisation depuis quelques jours

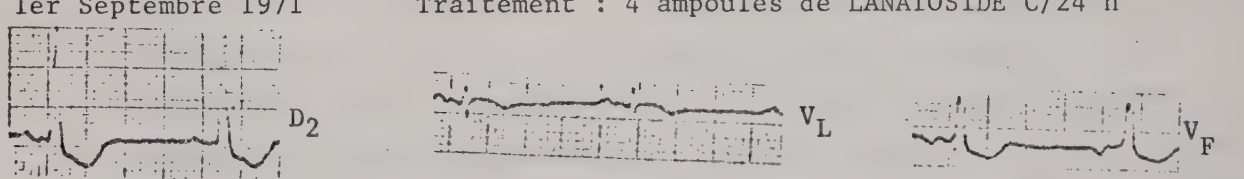
Posologie ?



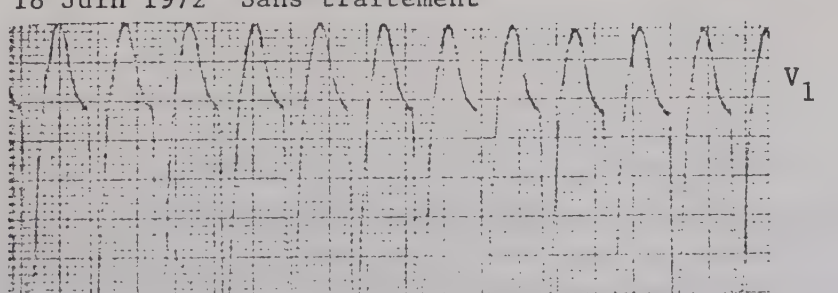
⑥ 31 Août 1971 à 14 h



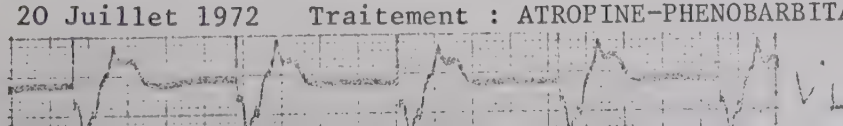
⑦ 1er Septembre 1971 Traitement : 4 ampoules de LANATOSIDE C/24 h



⑧ 18 Juin 1972 Sans traitement



⑨ 20 Juillet 1972 Traitement : ATROPINE-PHENOBARBITAL



OBSERVATION N° 7

Madame JOUR... Angèle née en 1906.

- Cette femme, sans antécédents particuliers, présente en Octobre 1967, une syncope à l'emporte-pièce. Mais cet incident ne donne pas lieu à des investigations cardio-vasculaires.

  En Septembre 1969, surviennent des vertiges passagers qui n'inquiètent toujours pas la malade.

  En Mars 1970, devant la persistance des vertiges, la malade consulte son médecin qui constate un pouls très ralenti, mais n'obtient pas l'hospitalisation.

- Mais en Juin 1970, à la suite d'un "malaise" nocturne au cours duquel la malade a l'impression d'être paralysée, le médecin consulté conseille et obtient l'hospitalisation. Le diagnostic de bloc auriculo-ventriculaire aurait alors été porté, et la malade traitée par 3 comprimés d'Isopropyl-noradrenaline par jour. Mais nous ne possédons aucune preuve électrocardiographique pour affirmer ce diagnostic.

- Elle est hospitalisée, dans le service de cardiologie, en Octobre 1970 à la suite d'un "malaise" fugitif, non syncopal. L'électro - cardiogramme montre l'alternance d'un rythme nodal moyen et de complexes fins, précédés d'une onde P et irrégulièrement espacés entre eux, pouvant être interprétés : soit comme des complexes sinusaux, soit comme des extra-systoles supra-ventriculaires. L'ensemble du tracé réalise un rythme irrégulier dont la fréquence est aux environs de 60 *(ECG N° 1)*. La mise en observation sous monitoring, sans aucune thérapeutique, montre, une seule fois et sur un seul tracé, un rythme supra-ventriculaire irrégulier, aux alentours de 110, sans ondes P visibles, suivi immédiatement après d'une bradycardie nodale à 40 *(ECG N° 2)*.

  En raison de l'existence de pauses sinusales très prolongées, on pose l'indication d'un entraînement électrosystolique type sentinelle.

Intervention le 24 Octobre 1970. Un électrocardiogramme pratiqué deux semaines après la pose de la pile, montre une stimulation auriculaire par conduction rétrograde *(ECG N° 3)*.

- De Novembre 1970 à Mars 1973 la malade échappe à toute surveillance médicale.

- Elle est de nouveau hospitalisée le 26 Mars 1973 à la suite d'un épisode vertigineux et la survenue de crises de palpitations. Alors que la pile était complètement épuisée, et que la malade ne prenait aucune thérapeutique mzdicamenteuse, l'électrocardiogramme révèle un flutter avec ondes F à 300 et conduction auriculo-ventriculaire de type 3/1 irrégulière *(ECG N° 4)*.

  On procède au changement de la pile le 30 Mars 1973. Au moment où la malade quitte le service, les tracés électriques montrent la persistance du flutter *(ECG N° 5)*.On associe donc un traitement digitalique et l'on poursuit la thérapeutique anticoagulante entreprise au début de la seconde hospitalisation.

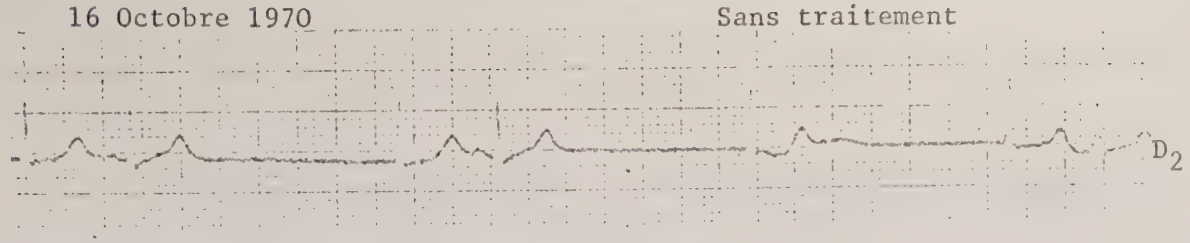
COMMENTAIRES :

- Chez cette malade, l'indication d'un pace-maker sentinelle a été posée sur le diagnostic de bloc sino-auriculaire et en raison des troubles qu'il entraînait. Le diagnostic de maladie rythmique auriculaire n'a été fait qu'à posteriori, lorsque la malade s'est présentée spontanément en flutter, alors que la pile était épuisée.

- Les deux troubles du rythme coexistaient déjà en 1970, comme le prouve l'électrocardiogramme *N° 2*, mais ce n'est qu'après la pose du pace-maker que la maladie de l'oreillette s'est vraiment mise à évoluer avec passage en flutter permanent remplaçant l'activité du pace-maker au moment de son épuisement.

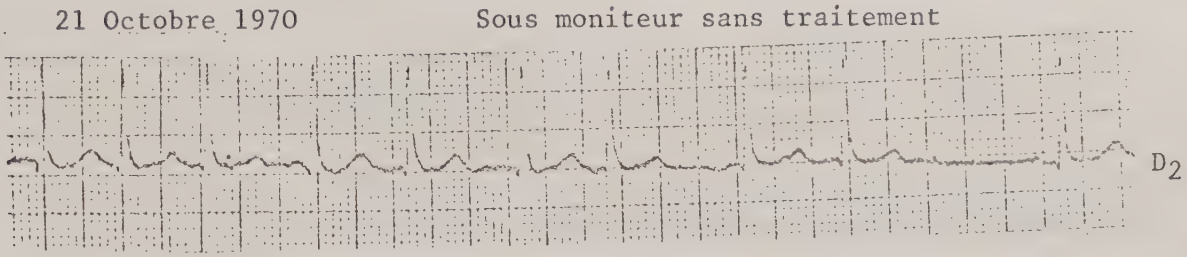
16 Octobre 1970 Sans traitement

(1)



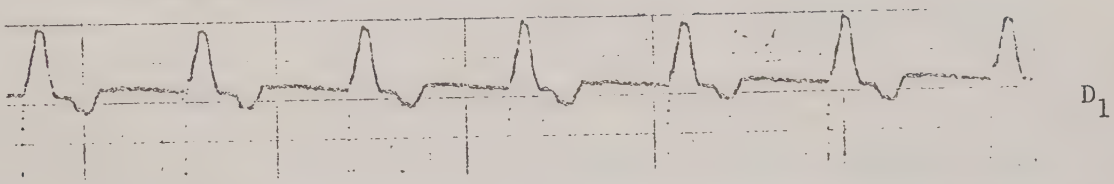
21 Octobre 1970 Sous moniteur sans traitement

(2)

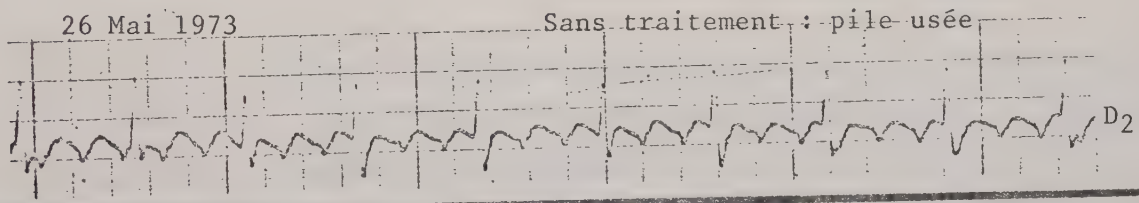


7 Novembre 1970

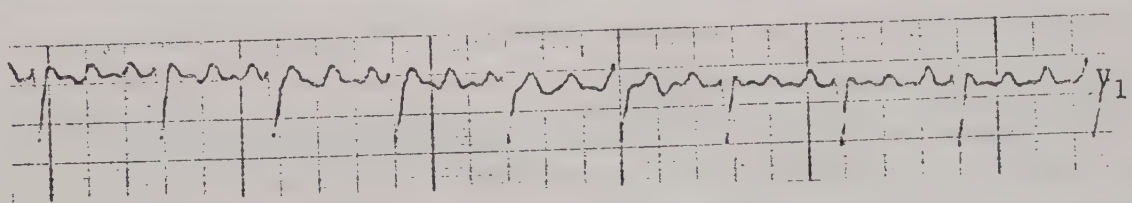
(3)



26 Mai 1973 Sans traitement : pile usée

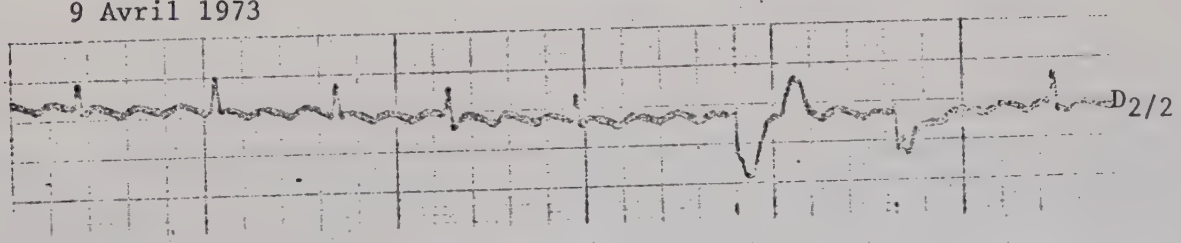


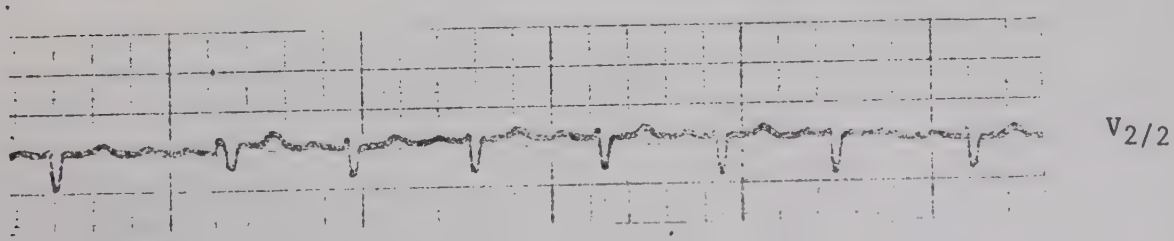
(4)



9 Avril 1973

(5)





OBSERVATION N° 8

Madame POIN... Germaine née en 1894.

- Cette malade est hospitalisée en Mars 1972 pour des douleurs thoraciques gauches de type angineux, survenant au repos et de durée prolongée. Dans ses antécédents on note :

  . Une dyspnée d'effort assez importante depuis dix ans et qui, parfois, aurait été accompagnée de palpitations

  . Une hypertension artérielle à 20/10

  . Une vésicule biliaire radiologiquement exclue.

  L'électrocardiogramme montre :

  1) des signes d'ischémie - lésion antéro-septale

  2) des troubles de conduction intra-ventriculaire : bloc de branche droit incomplet et hémibloc antérieur gauche

  3) des troubles de conduction auriculaire : bradycardie sinusal avec arrêts sinusaux, échappements nodaux et bradycardie nodale intermittente.

- Au mois d'Août 1972, elle est revue en consultation pour aggravation de la dyspnée d'effort, mais sans palpitations. L'électrocardiogramme montr une arythmie complète à 95-110 *(ECG N° 1)*. De plus, l'examen clinique découvre un nodule thyroïdien du lobe droit. La notion d'une bradycardie dans les antécédents amène à ne prescrire qu'une petite dose d'Acetyl-digitoxine (1 comprimé 3 jours par semaine) associée à Prénylamine (2 dragées par jour) et Meprobamate (3 comprimés par jour).

- Le 22 Novembre 1972, au cours de l'hospitalisation dans le service d'endocrinologie, pour le bilan thyroïdien, on constate une bradycardie nodale à 42 *(ECG N° 2)*, la malade étant toujours sous Acetyldigitoxine. On suspend donc le traitement digitalique et on le remplace par Belladon Phenobarbital (3 comprimés par jour) seulement. Pendant deux mois, la ma de reste en rythme nodal spontané.

- Le 3 Février 1973, au cours d'une épreuve de freination par la Triiodothyronine, on constate la survenue d'une fibrillation auriculaire *(ECG N° 3)* parfaitement bien tolérée.

  Le bilan thyroïdien pratiqué conduit au diagnostic d'hyperthyroïdie. En raison de l'âge et du contexte cardio-vasculaire, on rejette l'intervention chirurgicale et on fait pratiquer un traitement à l'iode radioactif (10 millicuries seulement).

- Le 16 Juillet 1973, quatre mois après le traitement par l'iode radioactif, un nouveau bilan thyroïdien atteste du bon résultat thérapeutique l'enthyroïdie est parfaite.

  Un électrocardiogramme, pratiqué au même moment, montre une bradycardie à 40 avec rythme infra-nodal *(ECG N° 4)*.

- Le 13 Août 1973 à la consultation, la malade va bien, n'a jamais ressent de palpitations. L'électrocardiogramme est inchangé (rythme nodal à 54-52).

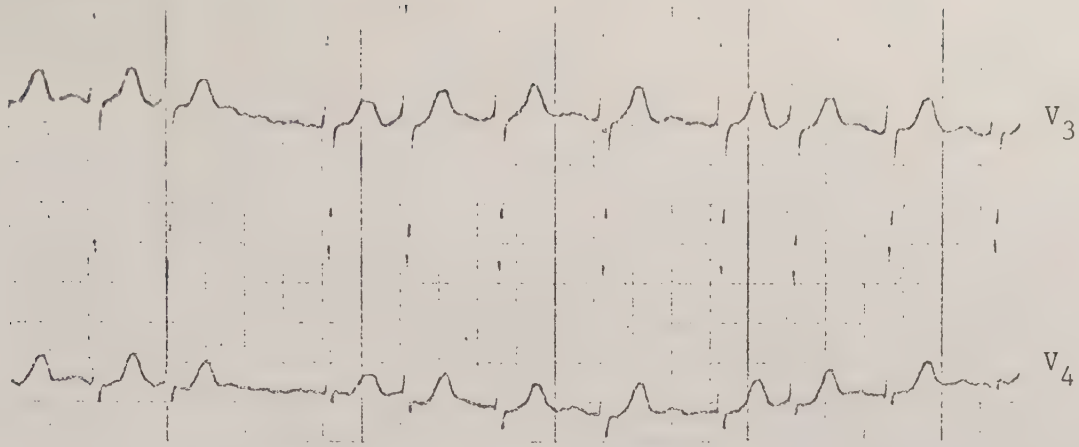
- En Octobre 1973, à l'occasion d'une nouvelle hospitalisation pour douleurs angineuses, on apprend que la malade a refait récemment une crise de tachycardie auriculaire paroxystique.

COMMENTAIRES :

- Maladie de l'oreillette spontanée, les troubles du rythme sont apparus en dehors de toute thérapeutique. Mais maladie très sensible à la thérapeutique, toute tentative de réduction de l'hyperexcitabilité, même pour de faibles doses de digitale, entraîne aussitôt la survenue du trouble de conduction.

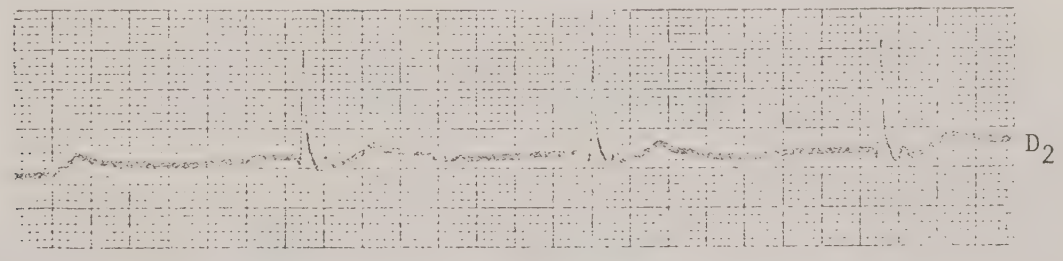
- Mais le fait qui nous a semblé le plus intéressant dans cette observation, réside dans l'association de la maladie rythmique et de l'hyperthyroïdie. On ne peut pas éliminer en effet le rôle de la maladie thyroïdienne dans la survenue des crises d'hyperexcitabilité auriculair bien que la malade semble avoir présenté une crise de tachyarythmie depuis le retour en euthyroïdie.

1er Août 1972

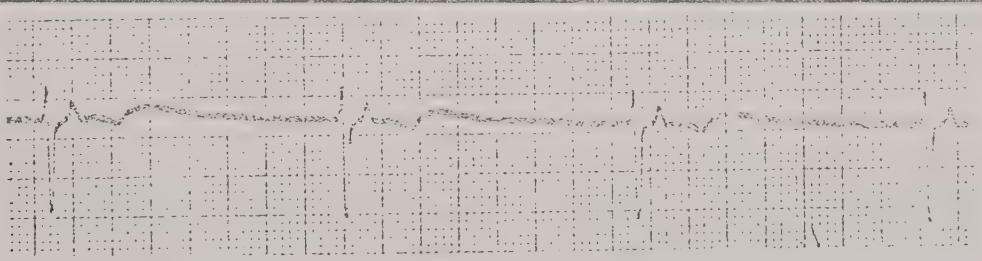


(1)

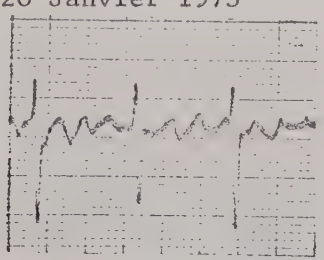
23 Novembre 1972 Traitement : ACETYLDIGOXINE 1 cpé 3 j/semaine



(2)

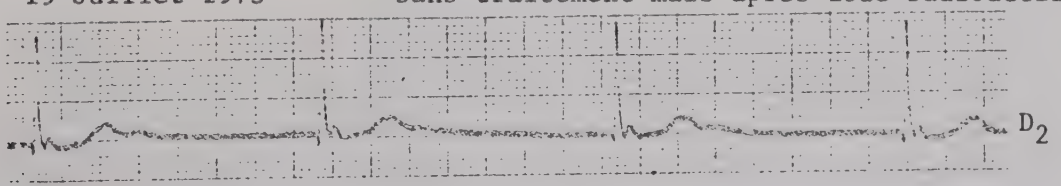


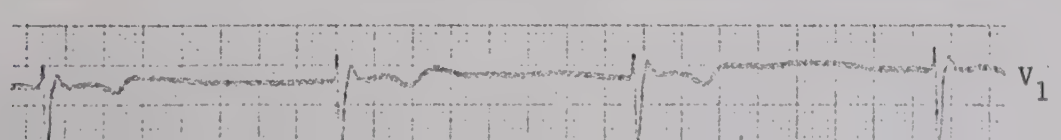
20 Janvier 1973 Traitement : Pas de thérapeutique antiarythmique
TRIIODOTHYRONINE



(3)

19 Juillet 1973 sans traitement mais après Iode radioactif





(4)

TABLEAU

RESUME DE NOS HUIT OBSERVATIONS

DE

"MALADIE DE L'OREILLETTE"

ABREVIATIONS :

B.S.A.	:	Bloc Sino-Auriculaire
R.N.	:	Rythme nodal Supérieur (S)
		Moyen (M)
		Inférieur (I)
F.A.	:	Fibrillation Auriculaire
P.M.	:	Pace-Maker
B.S.	:	Bradycardie sinusale
T.P.S.V.	:	Tachycardie Supra-Ventriculaire
E.S.S.V.	:	Extrasystoles Supra-Ventriculaires

NOM + Date de naissance	SEXE	AGE au diagnostic électrique	AFFECTIONS ASSOCIEES		ANCIENNETE des TROUBLES	CARACTERE SPONTANE ou PROVOQUE	TROUBLES du RYTHME				ASSOCIES	TRAITEMENT		RESULTATS	DUREE TOTALE de l'EVOLUTION
			CARDIO - VASCULAIRE	AUTRES			CONDUCTION		EXCITABILITE			MEDICAL	P.M.		
							CLINIQUE	ECG	CLINIQUE	ECG					
BOD... 1898	M	70	Myocardiopathie ?	Ulcère gastrique	Vertiges depuis quelques semaines	SPONTANE	VERTIGES SYNCOPES	BSA RNM et S (33-40)	PALPITATIONS avec ou sans effort	FLUTTER (400-260-220) F A	0	Acetyl - Digitoxine Anti-Vit.K	P M	Disparition des SF FA permanente	6 ans
DEV... 1895	M	76	Insuffisance coronarienne	Leucose lymphoïde Ulcère gastrique	BOUVERET depuis l'adolescence à 57 ans bradycardie sinusale	SPONTANE	VERTIGES lors du massage du sinus carotidien	BS (50) BSA 2 et 3 M (48) RN I (58)	PALPITATIONS BOUVERET Dyspnée	TPSV (140-150)	BBG incomplet	Anti-Vit.K	P M	2 TPSV—> ACETYL-DIGITOXINE Décès 9 mois après appareillage Cause ?	19 ans
FER... 1906	F	62	HTA 25/12 HVG électrique		SYNCOPE 5 ans avant	SPONTANE	SYNCOPES	BSA 2/1 BS 42	Dypsnée d'effort	FA : 90 - 100 - 80	Trouble conduction AV ?	0	P M	TAP—> PROPANOLOL Disparition des SF	7 ans
ART... 1903	M	68	0	0	0	SPONTANE	0	RNI : 43	Dyspnée à l'effort	Flutter (260) Tachysystolie auriculaire (280)	0	Belladone-Phénobarbital Anti-Vit.K	0	Va bien (Dyspnée à l'effort) Flutter 280 2/1	3 ans
LAB... 1906	F	65	HTA Insuffisance coronarienne	Obésité Diabète gras	BOUVERET 2 m. avant	PROVOQUE	VERTIGES ASTHENIE	RNM (50)	PALPITATIONS BOUVERET DYSPNEE	Flutter 200 Conduction AV 2/1; 3/1; 4/1		AcetylDigitoxine	P M	Dyspnée Flutter lent persiste—> ACETYL-DIGITOXINE	2 ans
CHAM... 1894	F	76	HTA Insuff.coronarienne	hernie hiatale		PROVOQUE		RNM (45) RNS (55)	PALPITATIONS Vertiges Syncopes brèves	Salves ESSV TPSV (150) FA (150)	BBD	AcetylDigitoxine Anti-Vit.K	P M	FA (150)—> digitaliques	3 ans
[illegible] 1906	F	67			Syncope 6 ans avant	SPONTANE	ASTHENIE VERTIGES SYNCOPES	RNM (/60) + pauses sinusales	PALPITATIONS	Flutter 300 Conduction AV 3/1	?	Digitalique Anti-Vit.K	P M	Flutter persiste —> digitale	9 ans
[illegible]	F	78	HTA Insuff.coronarienne	Hyperthyroïdie	Dyspnée Palpitations depuis 10 ans	SPONTANE	ASTHENIE .	BS BSA RNI (35-40)	PALPITATIONS Dyspnée d'effort	FA (110)	BBD HBAG	Belladone-Phénobarbital-traitement de l'hyper-	0	Disparition ST après traitement hyperthyroïdie	18 mois

CHAPITRE I

ETUDE ETIO-PATHOGENIQUE

ETUDE ETIO-PATHOGENIQUE

Les progrès, réalisés depuis quelques années dans la détection et la thérapeutique des troubles du rythme cardiaque, ont facilité l'étude de leur mécanisme physiopathologique, mais il persiste beaucoup d'inconnues, et l'étiopathogénie de la "maladie de l'oreillette" reste obscure.

Dans ce chapitre nous rapporterons les constatations que nous avons pu établi en nous basant sur l'étude de nos huit observations et de celles rapportées dans la littérature. Nous envisagerons successivement :

- L'âge des malades au moment où survient la maladie
- La répartition dans les deux sexes
- Les facteurs étiologiques
- La pathogénie

I --AGE DES MALADES

- La preuve électrocardiographique de l'association des troubles de l'hyperexcitabilité auriculaire et de la déficience sinusale est, dans presque tous les cas, faite après cinquante ans :

  . Il en est ainsi de la totalité de nos huit observations
  . Des deux tiers des 32 observations de *SLAMA*
  . Des 7 malades de *ROKSETH*
  . Des 5 malades de *DESOIZE*
  . De 6 des 7 malades de *RAYNAUD*
  . De 4 des 5 malades de *SANDOE*
  . Des observations rapportées isolément (*ACAR ; BLUM ; COHEN ; LAAKE NICOLAS ; SHORT ; TSUNG*).

  L'âge moyen, correspondant au maximum de fréquence de la maladie, se situe entre 60 et 70 ans.

- Cependant l'interrogatoire des malades, au moment du diagnostic, tend souvent à suggérer que le début des troubles est beaucoup plus précoce :

. Notre malade N° 2 ne consulte qu'à l'âge de 57 ans, mais il présent des crises de tachycardie de type BOUVERET depuis l'adolescence

. Notre malade N° 7 signale syncopes et vertiges depuis 1967, la preuve du bloc sino-auriculaire date de 1970 et ce n'est qu'en 1973 qu'une crise de tachycardie fut enregistrée.

. De même, deux malades de *RAYNAUD* faisaient remonter à 30 ans auparavant le début des crises de tachycardie. Une malade d'*ISAAD* se savait porteuse d'un rythme cardiaque très lent depuis l'âge de 29 ans.

La date d'installation de la maladie est donc souvent bien difficile à déterminer.

II - LE SEXE

. Sur nos 8 observations nous comptons 5 femmes et 3 hommes

. *SLAMA* sur 32 malades dénombre 15 femmes et 17 hommes

. Sur 19 malades de *SANDOE, ROKSETH et RAYNAUD*, la répartition se fait entre 13 femmes et 6 hommes.

La maladie semble donc à répartition sensiblement égale entre les deux sexes, avec peut-être une discrète prédominance féminine.

III - FACTEURS ETIOLOGIQUES

Tout comme l'étiologie des troubles du rythme supra-ventriculaire, celle de la maladie de l'oreillette est mal connue. Cependant, l'analyse de nos observations et les données de la littérature nous permettent de considérer :

- les cas où une affection causale pourrait être responsable de la maladie de l'oreillette
- les autres cas, les plus nombreux, où aucune cause précise ne peut être retenue

A) Dans quelques cas, une affection causale précise a pu être prouvée, suspectée ou discutée.

De telles observations sont rares et sont publiées souvent à cause de leurs étiologies particulières.

1) Causes prouvées : myocardiopathies graves avec étude anatomique :

Nous n'avons relevé que 3 observations dans la littérature :

. Deux cas d'amylose cardiaque (une observation d'ACAR et une de GUERIN).

. Un cas de fibrose myocardique et endocardique, chez un sujet décédé à 14 ans, fut cité par SLAMA (Société française de cardiologie, Décembre 1971).

2) Causes hautement probables : apparition de la maladie au cours d'affections cardiaques aigües.

. Myocardite infectieuse : DESOIZE présente un cas de maladie de l'oreillette où l'apparition des troubles coïncidait avec la survenue d'une myocardite infectieuse. Le rythme s'est d'ailleurs stabilisé par la suite, en dehors de tout traitement.

. Péricardite aigüe d'origine virale (VOEGTLIN)

. Endocardite infectieuse et péricardite (BIED), mais sur insuffisanc mitrale préexistante, de sorte qu'il est difficile de rattacher la maladie à une cause, plutôt qu'à l'autre.

. L'infarctus du myocarde, à sa phase aigüe, s'accompagne parfois de troubles associés de la conduction et de l'excitabilité. Mais le plus souvent ces troubles sont transitoires et régressent en moins de 24 heures. Cependant BIRCHFIELD et IYENGAR rapportent 3 cas avec passage à la chronicité, dont deux ont nécessité l'implantation d'un stimulateur.

3) Causes suspectées : constatation de "Maladie de l'oreillette" au cours d'affections chroniques touchant les oreillettes :

- Valculopathie mitrale (*SANDOE ; SLAMA*)
- Dilatation idiopathique de l'oreillette droite (*SLAMA*). Cet auteur rapporte de plus un cas où, en dehors de toute pathologie valvulaire, existait une cardiomégalie qui correspondait,à l'angiocardiographie, à une dilatation importante et isolée des deux cavités auriculaires, et principalement de la droite.

4) Enfin les causes discutées : certaines affections extra-cardiaques, que nous avons observées avec la maladie de l'oreillette, sembleraient pouvoir jouer un rôle dans la production de cette dernière ; cependant aucune démonstration formelle n'est apportée

a) La leucose lymphoïde :

Nous en avons retrouvé deux cas : notre observation *N° 2* et une observation rapportée par *SLAMA*. Dans les deux cas, l'absence de constatation anatomique ne permet pas de savoir s'il y a eu envahissement des oreillettes par les cellules néoplasiques. Cependant cette étiologie ne paraît pas devoir être impossible puisque *POUPPEVILLE* a rapporté dans sa thèse un cas de réticulosorcome avec successivement apparition d'une tachycardie auriculaire paroxystique et d'une bradycardie régulière à 40 sur un fond de fibrillation auriculaire.

b) L'hyperthyroïdie : que nous avons retrouvée une fois dans nos huit observations (*Obs. N° 8*), peut jouer un rôle en créant des troubles de l'hyperexcitabilité chez un sujet porteur d'un bloc sino-auriculaire. Mais elle ne peut donc être qu'une forme étiologique partielle. De fait, depuis le traitement par l'Iode 131, notre malade n'a présenté qu'une crise tachycardique, mais nous ne possédons que six mois de recul. *RAYNAUD et SHORT* rapportent chacun l'observation d'une malade traitée sans succès par une thyroïdectomie totale.

Le seul intérêt de cette association résiderait pourtant dans les possibilités thérapeutiques. Car si le retour à une fonction thyroïdienne normale entraîne la disparition des accès d'hyperexcitabilité, le problème thérapeutique devient celui d'une déficience sinusale isolée.

c) De même le rôle d'une hernie hiatale (Obs. N° 6) pourrait être invoqué du fait de la connaissance de crises de tachycardie auriculaire paroxystique au cours de cette affection. Mais ici aussi il ne pourrait s'agir que d'une forme étiologique partielle.

B) Dans la plupart des cas aucune étiologie précise ne peut être retenue de façon certaine.

Mais la maladie de l'oreillette est très souvent associée aux affections cardio-vasculaires habituellement fréquentes après cinquante ans, de sorte qu'il est difficile de savoir quel est le rôle de ces affections dans la genèse de la maladie :

- insuffisance coronarienne patente :
  - Nos Observations N° 2 et N° 5, soit 2 de nos 8 malades
  - 8 cas sur 43 pour SLAMA, soit sensiblement 20 % des cas
- myocardiopathie dégénérative ou ischémique ?
  - Notre Observation N° 1
- hypertension artérielle
  - Nos Observations N° 3 et N° 6
  - 4 cas dans la série de SLAMA
- Autres lésions vasculaires associées :
  - Artériopathie cérébrale (5 cas pour SLAMA)
    ou des membres inférieurs 1 cas SLAMA)
  - Diabète : 1 cas dans notre série (OBS. N° 5)

En définitive, il est bien rare qu'après 50 ans(donc dans pratiquement tous les cas de maladie de l'oreillette), on ne retrouve pas, à un degré plus ou moins marqué, un des facteurs cités ci-dessus, de sorte que l'on ne peut pratiquement jamais parler de formes idiopathiques de la "Maladie de l'oreillette

IV - PATHOGENIE

La recherche d'une étiologie nous a amenés à distinguer :

- des cas où la maladie de l'oreillette semblait être due à une affection précise responsable de lésions anatomiques définies. Mais la rareté et la particularité étiologique de telles observations conduisent à se demander s'il en est ainsi pour l'ensemble des maladies de l'oreillette

- des cas où d'autres facteurs ont été évoqués comme pouvant intervenir dans le déclenchement de ces troubles du rythme.

Nous envisagerons donc successivement :

- L'étude des données anatomiques recueillies et leur valeur dans l'explication pathogénique de la maladie de l'oreillette

- Les autres facteurs et le rôle qu'ils pourraient avoir dans la genèse de la maladie de l'oreillette.

A) Les données anatomiques et leur valeur pathogénique.

1) Les données anatomiques :

La bénignité habituelle de la maladie explique le peu d'études anatomiques que nous possédions.

a) Deux études histologiques de maladie de l'oreillette avec amylose cardiaque ont été rapportées : l'une par ACAR, l'autre par GUERIN. Elles ont montré :

- que le système automoteur était très inégalement lésé, le noeud de Tawara et le faisceau de His apparaissaient peu altérés.
- Par contre, les lésions du noeud sinusal étaient considérables :
  - les unes anciennes (sclérose et régression adipeuse)

. les autres récentes (oedeme interstitiel) témoignant de l'atteinte artériolaire distale

. d'autres étaient liées directement à la surcharge amyloïde, infiltrant et disséquant le tissu nodal et l'artère principale.

- De plus au niveau de l'oreillette droite existaient de nombreux dépôts amyloïdes au sein du myocarde et dans les régions sous-endocardiques.

Il est bien difficile de tirer des conclusions à partir de ces deux cas ; aussi ferons-nous appel au cas très particulier de la maladie de l'oreillette de l'enfant.

b) Trois études histologiques du noeud sinusal ont été effectuées chez des enfants décédés 4 mois, 1 an et 5 ans après intervention de *MUSTARD* et porteurs de "Maladies de l'oreillette". Les auteurs, *ROSENBERG et COOLEY*, ont noté, dans tous les cas, une obstruction de l'artère du noeud sinusal par de la sclérose et un envahissement du site du noeud sinusal par un tissu collogène.

2) Valeur pathogénique des lésions anatomiques :

a) Les lésions observées expliquent-elles la maladie de l'oreillette ?

. Dans les trois derniers cas cités, la survenue de la maladie de l'oreillette, dans la période post-opératoi démontre bien l'origine traumatique

. Il est donc logique de penser que l'atteinte anatomiqu est bien responsable de la maladie rythmique.

b) Le site des lésions semble devoir jouer un rôle important dans la production de la maladie de l'oreillette :

* Les lésions du noeud sinusal :

Des études histologiques et expérimentales nous permettent d'approcher les effets de la destruction du noeud sinusal

- expérimentalement la destruction partielle ou totale du noeud sinusal (*BORMAN*) ou la ligature de son artère nourricière (*JAMES*), chez le chien, aboutit inconstamment à un bloc sino-auriculaire

- les études histologiques :

  . *WINTERNITZ et SEYLE* notent, chez un sujet porteur d'un bloc sino-auriculaire, une trombose de l'artère du noeud sinusal associée à une infiltration cellulaire périsinusale.

  . *JAMES* au cours d'une étude anatomique de 11 infarctus aigus décédés, avec troubles du rythme auriculaire, a constaté que tous avaient un infarcissement du noeud sinusal, situé électivement à la jonction de ce noeud et de l'oreillette.

  . *RASMUSSEN*, chez une malade de 26 ans, morte par embolie après un épisode de fibrillation auriculaire, constate une fibrose étendue du noeud sinusal, de la jonction sino-auriculaire et du faisceau de His.

  . Enfin, *HUDSON*, faisant l'histologie de 65 coeurs, établi les corrélations entre les lésions éventuelles du noeud sinusal et les troubles du rythme présentés :

    - à 15 noeuds sinusaux lésés correspondaient 14 dysrythmies
    - à 49 noeuds sinusaux normaux correspondaient 41 rythmes sinusaux normaux et 7 dysrythmies seulement

Il semble donc que des lésions anatomiques du noeud sinusal puissent induire un trouble de l'hyperexcitabilité auriculaire ou un bloc sino-auriculaire, mais aucune maladie de l'oreillette n'a été rapportée.

* Les lésions de l'oreillette droite :

- elles semblent avoir un rôle important; en effet, depuis que le chirurgien évite de toucher au sinus coronaire au

cours du recloisonnement de l'oreillette, d'enfants atteints de transposition des gros vaisseaux, la fréquence des maladies de l'oreillette post-opératoires a considérablement diminué

- Cependant l'hypothèse de lésion isolée à l'oreillette droite ne paraît pas pouvoir expliquer la maladie de l'oreillette. En effet *RAYNAUD* et *SLAMA* ont constaté que la dégénérescence fibreuse de l'ensemble de la paroi auriculaire n'entraîne pas obligatoirement une arythmie auriculaire.

En définitive il est probable que les lésions portent à la fois sur le noeud sinusal ou la région périsinusale et sur l'oreillette droite, intéressant peut-être les voies de conduction préférentielles. C'est d'ailleurs ce qui a été noté dans les études histologiques des cas d'amylose cardiaque avec maladie de l'oreillette.

B) Les autres facteurs et leur rôle dans la genèse de la maladie de l'oreillette.

A côté de ces mécanismes lésionnels très particuliers, d'autres facteurs neurologique, endocrinien et pharmacologique semblent pouvoir jouer un rôle dans la survenue des troubles du rythme et sont discutés habituellement dans la pathogénie.

1) L'hypervagotonie constitutionnelle :

L'action des pneumogastriques paraît certaine :

- leur rôle dans la déficience sinusale est démontré : tel est le cas de notre observation *N° 2* où le massage du sinus carotidien entraîne une pause sinusale prolongée. La disparition de certains blocs sino-auriculaires sous Atropine est bien connue.

  De plus, les syncopes observées au cours de la maladie rythmique sont souvent identiques aux syncopes vagales.

- Cependant cette action est essentiellement transitoire et elle devient douteuse lorsque la déficience sinusale est totale. De toute façon elle n'explique pas la survenue des troubles de l'hyperexcitabilité.

Donc l'hypervagotonie est certainement un facteur favorisant et aggravant de la déficience sinusale, mais elle ne semble pas capable d'inhiber totalement et définitivement l'activité sinusale.

2) Facteur endocrinien : l'hyperthyroïdie.

Ayant observé une hyperthyroïdie en association avec une maladie de l'oreillette (Obs. N° 8), nous nous sommes demandés si l'affection endocrinienne ne pouvait pas avoir transformé un bloc sino-auriculaire en maladie de l'oreillette, en y ajoutant le trouble de l'hyperexcitabilité. Dans ce cas la maladie de l'oreillette serait le résultat de deux étiologies séparées.
Il est toutefois unanimement admis que la cardiothyréose est presque toujours associée à une cardiopathie sous-jacente ou à la sénilité, qui en favorisent l'apparition.

On peut donc penser que l'hyperthyroïdie n'a fait que démasquer la maladie de l'oreillette et l'on peut craindre (comme le confirme la récidive récente), de la voir évoluer pour son propre compte dans les années à venir.

3) Le rôle des Digitaliques :

- Nous savons expérimentalement que la digitale :

  . déprime le sinus, donc peut entraîner une déficience sinusale

  . favorise la survenue de rythmes ectopiques auriculaires en racourcissant la période réfractaire et en allongeant la conduction intra-auriculaire, ce qui détermine une désynchronisation de la repolarisation des différentes cellules auriculaires, favroisant ainsi l'hyperexcitabilité. Ces troubles seraient dus, sinon exclusivement, du moins le plus sûrement, à l'effet vagal de la digitale (RAYNAUD).

Donc sur le plan théorique les digitaliques sont capables d'induire les deux troubles du rythme de la maladie de l'oreillette.

- Mais en pratique :

  . la théorie séduisante de l'action vagale de la digitale

reste à démontrer, d'autant que certains auteurs (SURAWIEZ) ont constaté expérimentalement que la digitale possédait, en plus d'une action indirecte sur les pneumogastriques, une action directe sur le tissu auriculaire en modifiant la durée des potentiels d'action de fragments isolés;

. en clinique, la digitalisation à dose thérapeutique n'entraîne jamais l'association d'une déficience sinusale et de troubles de l'hyperexcitabilité à l'étage supra-ventriculaire, sans troubles de l'excitabilité ventriculaire (ceux-ci étant généralement les signes les plus précoces de l'intoxication digitalique). De plus la digitale entraîne presque uniquement des tachysystolies auriculaires ou des fibrillations auriculaires. C'est précisément pour ces raisons que notre malade N° 6 n'a pas été considérée comme une intoxication digitalique, mais comme une maladie de l'oreillette associant un bloc sino-auriculaire et une tachycardie fonctionnelle (rythme réciproque).

Donc les digitaliques ont certainement une action dans le déclenchement des troubles du rythme, plus particulièrement dans celui de la déficience sinusale, mais ils ne paraissent pas capables d'induire une maladie de l'oreillette authentique et durable après leur arrêt.

EN CONCLUSION :

- Nous savons :

. que des lésions, chaque fois qu'elles ont été recherchées ont été trouvées

. que la création de lésions de l'oreillette (la maladie de l'oreillette post chirurgicale en est l'exemple) sont capables d'induire une maladie de l'oreillette authentique sans l'intervention d'autres facteurs

. enfin qu'aucun des autres facteurs ne peut entraîner à lui seul une maladie de l'oreillette.

- Il est donc permis de penser que, pour qu'une maladie de l'oreillette se produise, il faut que l'oreillette soit lésée.

Dans un certain nombre de cas l'un des facteurs, cités ci-dessus, intervient probablement dans la survenue ou l'exagération d'un des troubles du rythme qui constitue la maladie, mais jamais dans sa constitution entière ; de sorte qu'il ne peut agir que sur une oreillette déjà prédisposée anatomiquement.

Dans la plupart des cas, l'âge avancé des malades et la notion de cardiopathie ischémique ou artérielle associée, laissent supposer qu'il existe probablement des lésions de sclérose dégénative au niveau de l'oreillette.

CHAPITRE II

ETUDE CLINIQUE ET ELECTROCARDIOGRAPHIQUE DU SYNDROME RYTHMIQUE

ETUDE CLINIQUE ET ELECTROCARDIOGRAPHIQUE DU SYNDROME RYTHMIQUE

I - LA SYMPTOMATOLOGIE CLINIQUE

Aucun des signes cliniques observés isolément n'est caractéristique de la maladie ; ce sont ceux que l'on note habituellement au cours de tous les troubles du rythme.

Par contre, ce qui caractérise la maladie est l'existence, chez un même malade, d'une symptomatologie contradictoire, associant tantôt des signes cliniques évoquant une tachycardie, tantôt des signes cliniques évoquant une bradycardie.

Nous ferons d'abord une étude semeiologique des divers symptômes observés puis nous verrons comment ceux-ci peuvent s'intriquer chez un même malade pour réaliser le tableau clinique particulier de la maladie.

A) Etude semeiologique :

L'étude de nos 8 observations nous amène à distinguer :

1) Des signes fonctionnels assez caractéristiques de la maladie :

Nous en avons isolé trois principaux :

les syncopes, les vertiges, les palpitations

a) les syncopes

- Nous les avons retrouvées chez 4 de nos 8 malades. Elles se présentent sous forme :

. soit de syncopes brèves, à début et fin brusques, sans prodromes, sans lien avec l'effort ou la position, véritables syncopes à l'emporte-pièce, type Stokes-Adams (*Obs. N° 1, N° 3, N° 7*).

Peu dangereuses en elles-mêmes, elles peuvent l'être par leur circonstances et leur lieu de survenue : ainsi, dans notre observation N° 1, le malade a présenté sa première syncope sur la voie publique ;

. soit de syncopes à début progressif, précédées de lipothymies, de vertiges (Obs. N° 6)

. Certains auteurs ont signalé des accidents plus graves : syncope s'accompagnant d'arrêt respiratoire prolongé, avec accidents convulsifs, crises comitiales et même état de mal syncopal (SLAMA en rapporte 4 cas et DESOIZE 1 cas).

- Elles sont signalées dans de nombreuses observations de la littérature :

. 19 des 29 malades de GILGENKRANTZ; 5 des 7 malades de RAYNAUD les 2 malades d'ISAAD ; de même que les 2 malades de FORTIN en ont présenté

. D'une manière générale, leur fréquence est de l'ordre de la moitié à deux tiers des cas dans les séries les plus importantes.

- Le mécanisme de survenue des syncopes :

. Il semble généralement être le fait d'une pause sinusale plus ou moins prolongée qui se traduit par l'absence de toute activité électrique. Ces syncopes sont à différencier de celles du bloc auriculo-ventriculaire où elles sont parfois liées à des salves de tachycardie ventriculaire ou à une fibrillation ventriculaire qui en font toute la gravité. Ainsi VOEGTLIN grâce à la surveillance continue de l'électrocardiogramme par moniteur, montre que les pertes de connaissance sont dues à des épisodes de bradycardie extrême. Nous n'avons jamais eu la chance de pouvoir enregistrer l'électrocardiogramme de nos malades pendant les syncopes;mais en ce qui concerne nos malades N° 1 et N° 3, qui ont eu des syncope à l'emporte-pièce, il semble bien s'agir d'une pause sinusale car les électrocardiogrammes enregistrés quelques heures après la crise ont montré l'existence d'un bloc sino-auriculaire.

. Plus rarement certainement, les syncopes peuvent être provoquées par les crises de tachycardie qui, par leur fréquence élevée, entraînent une chute du débit circulatoire cérébral

chez des sujets athérosclereux. Il s'agit alors le plus souvent de syncopes brèves, précédées de vertiges. Ce mécanisme nous paraît le plus vraisemblable dans notre observation N° 6 dont l'évolution de la maladie semble dominée par les crises de tachycardie. Nous ne pouvons cependant être affirmatif en l'absence d'enregistrement électrocardiographique au moment des pertes de connaissance.

b) les vertiges

- Ils sont, semble-t-il, encore plus fréquents que les syncopes, cinq de nos malades en ont présenté (Obs. N° 1, N° 2, N° 5, N° 6, N° 7) à des degrés variables :
  . dérobement des membres inférieurs
  . éblouissement, voile noir devant les yeux
  . sensation de vide cérébral, le sujet craint de tomber, cherche un appui, mais retrouve presque aussitôt sa lucidité.

- SLAMA les signale chez 21 des 32 malades étudiés.

- Leur mécanisme peut aussi être discuté :

  . si généralement on peut les rattacher à un épisode bradycardique, comme pour notre malade N° 2, chez qui la compression des globes oculaires entraînait une pause sinusale et des vertiges

  . parfois ils peuvent survenir au cours de crises de tachycardie paroxystique supra-ventriculaire, notamment dans le cas où il s'agit de sujets âgés extrêmement sensibles aux variations du débit circulatoire cérébral.

c) les palpitations :

- Elles sont de loin la manifestation la plus souvent signalée par les malades (6 de nos 8 observations) :

  . soit sous forme de crises de palpitations banales et communes à toutes les tachycardies paroxystiques supra-ventriculaires. Leur début peut être brutal ou flou, remarqué ou non par le

malade, leur durée peut varier de quelques minutes à plusieurs jours, leur tolérance est variable : ou bien elles sont très bien supportées (notre malade N° 1 ne les ressent qu'à l'effort) ou au contraire elles s'accompagnent de douleurs thoraciques, de nausées, de lipothymies (Obs. N° 6). Leur fin est brutale ou bien floue, non ressentie.

. soit véritable maladie de BOUVERET, avec crises à début et fin brutale (déclic) et polyurie post-critique (Obs. N° 2 et N° 5).

- Si dans la littérature nous n'avons retrouvé que très peu de maladie de BOUVERET, par contre la fréquence des palpitations est grande :
  SLAMA les retrouve 21 fois sur 32, RAYNAUD 6 fois sur 7 et DESOIZE 3 fois sur 5.

2) Les signes fonctionnels moins caractéristiques de la maladie:

a) La Dyspnée :

- Dans notre série elle est signalée par plus de la moitié des malades. Elle semble le plus souvent être en rapport avec un épisode tachycardique. Cependant il faut tenir compte de l'état cardio-vasculaire sous-jacent ; ainsi parmi nos 5 malades dyspnéïques, nous avons noté :
  - Trois hypertensions artérielles (Obs. N° 3, N° 5, N° 8).
  - Une obésité importante (Obs. N° 5)

- SLAMA signale la dyspnée assez fréquemment, mais elle est peu souvent mentionnée par les autres auteurs.

b) Les lipothymies, l'asthénie parfois très importante (Obs. N° 8) sont signalées par trois de nos malades. La littérature semble confirmer nos observations. Ces troubles sont généralement la traduction clinique d'une bradycardie prolongée ; l'état cardio-vasculaire sous-jacent et l'activité du sujet conditionnent leur tolérance.

c) Des douleurs thoraciques constrictives sont observées. Elles ne font pas partie du tableau clinique de la maladie ; elles sont liées le plus souvent à une insuffisance coronarienne associée qui peut évoluer indépendamment des fluctuations rythmiques ou, au contraire, faire parler d'elle seulement lors des crises de tachycardie.

Deux de nos malades (Obs. N° 2 et N° 8) ont présenté des crises d'angor prolongées avec apparition de signes électriques d'ischémi apparemment sans rapport précis avec leurs troubles du rythme.

B) Etude synthétique des signes fonctionnels :

1) Dans les cas typiques la symptomatologie d'ensemble de la maladie est constituée par l'alternance, chez un même sujet, de troubles liés à la tachycardie (palpitations ou crises de type BOUVERET) et de troubles liés à la bradycardie (vertiges, syncopes). Plus les fluctuations d'un état à l'autre sont rapprochées, plus la semeiologie est évocatrice de la maladie. Les épisodes de vertiges ou les syncopes sont nettement séparés des épisodes de palpitations par des intervalles plus ou moins longs. Dans notre observation N° 1, entre deux syncopes espacées de trois ans, le malade a présenté plusieurs crises de palpitations. Chez notre malade N° 5, après une période troublée, pendant laquelle les deux types de manifestations ont alterné, il s'est écoulé 8 mois sans aucun symptôme.

2) Tantôt les deux symptomatologies s'enchaînent. Elles sont évocatrice mais pas typiques de la maladie :

. Vertiges suivis de palpitations qui peuvent parfois prendre un caractère invalidant du fait de leur fréquence. Ainsi notre malade N° 6 n'osait plus quitter son domicile en raison de la répétition des crises. Ici les vertiges peuvent être liés à une pause sinusale précédant le démarrage d'une crise de tachycardie, ou simplement à une chute du débit circulatoire au débu d'un accès de tachycardie isolé, de sorte que cet ensemble ne traduit pas forcément l'existence de l'association des deux troubles du rythme opposés.

. ou palpitations suivies aussitôt de vertiges ou de syncopes. Nous n'en avons pas observé chez nos malades, mais SLAMA a réuni 5 observations de ce type.
Cet enchaînement pose également un problème de diagnostic différentiel avec :

- les syncopes post-tachycardiques par pauses sinusales prolongées (SLAMA)
- les syncopes au cours de crises de tachycardie auriculaire paroxystique par pause cardiaque totale (ETIENNE-MARTIN) ou par fibrillation ventriculaire (MEYER).

Dans ces cas la thérapeutique est totalement différente puisqu'elle consiste à supprimer uniquement la tachycardie, étiologie de la syncope.

3) A l'inverse, dans la moitié de nos observations, les éléments semeiologiques évocateurs sont absents :

. Soit symptomatologie d'une seule variété de trouble du rythme
- tachycardie (Obs. N° 2 et N° 5)
- bradycardie (Obs. N° 7 et N° 8)

. Soit absence de tout élément pouvant faire évoquer un désordre rythmique. Notre malade N° 4 ne signale qu'une légère dyspnée à l'effort.

II - ETUDE ELECTROCARDIOGRAPHIQUE :

Nous adopterons, dans ce chapitre, un plan identique à celui de l'étude clinique. Dans un premier temps nous analyserons les différents troubles du rythme rencontrés ; puis, en second lieu, nous étudierons les variations rythmiques notées au cours de l'évolution de la maladie.

A) Etude analytique des différents troubles du rythme rencontrés :

1) Les troubles de l'hyperexcitabilité supra-ventriculaire :

a) La tachysystolie auriculaire, avec retour à la ligne isoélectrique

entre chaque onde P, est classiquement la plus fréquente. Ainsi SLAMA l'observe chez 29 de ses 43 malades ; mais nous ne l'avons observée qu'une seule fois (Obs. N° 4)

b) le flutter auriculaire nous apparaît par contre plus fréquent, 4de nos observations (N° 1, N° 4, N° 5, N° 7), alors que SLAMA le note seulement 3 fois sur 43. De plus, nous avons remarqué très souvent un rythme auriculaire inférieur à 300, en moyenne 200 à 260. D'autre part, chez un même malade, la fréquence des ondes de flutter auriculaire peut varier d'un accès à l'autre (Obs. N° 1, tantôt 220, 400, 260).

c) la fibrillation auriculaire, avant l'implantation d'un pace-maker est notée seulement 3 fois, alors que SLAMA en dénombre 12 sur 43 et RAYNAUD 5 sur 7.

d) des tachycardies sans onde P visibles sont observées dans les observations N° 2 et N° 6. Dans notre observation N° 6 l'existence de systoles en écho, avec rythme réciproque, nous permet de penser que la tachycardie est de type jonctionnel.

2) La déficience sinusale :

a) Elle se manifeste sous la forme d'un bloc sino-auriculaire du deuxième degré :

. soit de type commun, ou type II de BLUMBERGER, se traduisant par des pauses sinusales ayant une durée égale à un multiple de l'espace PP, type 2/1, 3/1 (Obs. N° 3 - ECG N° 1)

. soit de type progressif ou type I de BLUMBERGER

- nous n'avons pas observé de formes avec périodes de LUCIANI-WENCKEBACH

- mais deux formes où le temps de conduction s'allonge chaque fois, mais de façon irrégulière, réalisant une arythmie sinusale (Obs. N° 2 - ECG N° 3 ; Obs. N° 3 - ECG N° 3)

. En pratique lorsque l'aspect électrique est celui d'une bradycardie sinusale permanente aux alentours de 40 (Obs. N° 3 ECG N° 5)

le diagnostic entre bradycardie sinusale authentique et bloc sino-auriculaire de type II ne peut être établi que si, à un moment donné, la fréquence se multiplie par deux. En ce qui concerne notre observation, nous n'avons pas observé cette multiplication de la fréquence, nous permettant le diagnostic de bloc sino-auriculaire.

b) Le bloc sino-auriculaire du III° degré ou bloc complet correspond à la suppléance du noeud sinusal par le noeud de Tawara, c'est donc un rythme nodal passif dont la fréquence varie entre 30 et 50 Il peut être de type nodal moyen, supérieur ou inférieur. Nous l'avons enregistré au moins une fois dans toutes nos observations.

c) Certains auteurs ont signalé d'autres rythmes de suppléance :

- . rythmes auriculaires ectopiques à type de rythme du sinus coronaire (ISAAD)
- . "Wandering pace-maker" (DESOIZE)
- . rythme idioventriculaire haut situé avec conjonction d'une fréquence nettement plus basse et de complexes ventriculaires non déformés (BROUSTET)

d) Mais parfois les troubles ne sont pas aussi stéréotypés et l'on note au cours d'un même tracé :

- . sur fond de rythme sinusal, une pause suivie d'un échappement nodal
- . quelques complexes d'aspect sinusal au cours d'un rythme nodal, chacune de leur onde P survenant toujours à la fin d'une onde T d'un complexe d'origine nodale, sans que l'on puisse parler de couplage vrai, car les distances RR' sont variables (*Obs. N° 1, ECG N° 5* et *OBS. N° 7, ECG N° 1*). Il s'agirait (DOUMER) non d'une activation électrique rétrograde mais d'un "réveil mécanique" de l'oreillette, secondaire à l'ébranlement ventriculaire.
- . une alternance des différents types de rythmes nodaux (*OBS. N° 1 - ECG N° 1*).

3) Les troubles du rythme associés :

a) Les troubles de conduction auriculo-ventriculaire

. certains auteurs, dont *SLAMA*, ont rapporté la fréquence des blocs auriculo-ventriculaires surtout du 1er degré, lorsque le sujet revient en rythme sinusal. Nous avons seulement noté une fois un PR à 24/100, chez notre malade *N° 4 (ECG N° 2 et 5)*, parmi les 3 malades chez lesquels nous avons pu obtenir un électrocardiogramme en rythme sinusal.

. Nous avons été frappé par la fréquence spontanément peu élevée du rythme ventriculaire au cours de certains troubles de l'hyperexcitabilité supra-ventriculaire à type de flutter (*Obs. N° 5 - ECG N° 4* fréquence à 60). Nous nous étions d'abord demandé si ceci ne correspondait pas à un trouble de conduction auriculo-ventriculaire ; en fait la survenue par la suite d'un flutter 1/1 chez cette malade est plutôt en faveur d'un phénomène de conduction cachée.

b) Des troubles de l'hyperexcitabilité ventriculaire associés ont été rapportés dans la littérature, souvent chez des sujets jeunes, à type de tachycardie ventriculaire (*SLAMA*) et de fibrillation ventriculaire (*BROUSTET*). *DESOIZE*, sur 5 observations, signale la survenue de tels troubles dans 4 cas.

Nous pensons que ces formes sortent du cadre de la maladie de l'oreillette et qu'elles comportent une maladie myocardique associée, ainsi que l'a décrit *RAYNAUD*. Cet auteur réserve le nom de maladie polyrythmique à de telles formes.

B) Etude des variations rythmiques au cours de l'évolution de la maladie :

1) Chez le même malade, plusieurs types de troubles dûs à l'hyperexcitabilité auriculaire peuvent être observés : flutter et tachysystolie auriculaire dans notre observation *N° 4*.

2) La déficience sinusale est de degré variable :

. Très souvent, au début de l'évolution de la maladie, on observe des épisodes de rythme sinusal intermittent ; il en est ainsi dans notre observation N° 2 (pendant les 10 premières années d'évolution) et dans notre observation N° 6 (lors de la découverte de la déficience sinusale)

. A l'inverse de ces formes où la déficience sinusale semble s'installer progressivement, il existe des formes où, d'emblée toute activité du noeud sinusal semble avoir disparu : tachycardie et rythme nodal alternent sans transition :

- Dans notre observation N° 4, au cours de trois années d'évolution spontanée, le sujet était tantôt en flutter, tantôt en rythme nodal ; les électrocardiogrammes n'ont jamais montré de reprise de l'activité sinusale, malgré une surveillance fréquente.

- Dans notre observation N° 8 la déficience sinusale est apparue progressivement, mais ce n'est que lorsqu'elle a été totale que le trouble de l'hyperexcitabilité est apparu et nous n'avons jamais constaté de retour en rythm sinusal depuis.

3) La fréquence de l'alternance entre tachycardie et bradycardie est difficile à préciser, car cette étude nécessiterait la mise en observation de ces sujets sous surveillance électrocardiographique continu et prolongée :

. Dans notre observation N° 4 ceci a pu être réalisé pendant une semaine. Nous avons vu alterner d'une heure à l'autre des épisodes de rythme nodal inférieur et de rythme sinusal ; et pendant cette période un flutter s'installa pendant quelques heures.

Ainsi les variations du rythme semblent ici incessantes. Il en est de même de notre observation N° 1 où les électrocardiogrammes N° 5 et N° 6 sont pratiqués à une demi-heure d'intervalle

. A l'opposé, il semble exister des formes plus stables où les périodes de variation rythmique sont plus éloignées (plusieurs mois ou années) (Obs. N° 8). Dans ces cas on retrouve parfois un élément déclenchant dans la survenue du trouble opposé (maladie infectieuse ou virale, ou plus souvent erreur thérapeutique ou choc électrique externe). C'est le cas de notre observation N° 3 où le choc électrique a entraîné l'apparition d'un bloc sino-auriculaire.

CHAPITRE III

MODE D'INSTALLATION ET MODALITES EVOLUTIVES DE LA MALADIE RYTHMIQUE

MODE D'INSTALLATION ET MODALITES EVOLUTIVES DE LA MALADIE RYTHMIQUE

Après avoir envisagé l'étude du syndrome rythmique, nous essaierons dans ce chapitre, de reconstituer l'histoire naturelle de la "Maladie de l'oreillette". Nous étudierons successivement :

- le mode d'installation de la maladie rythmique
- puis ses modalités évolutives
- ensuite nous tenterons de préciser la durée de son évolution
- enfin nous verrons ses principales complications.

I - MODE D'INSTALLATION DE LA MALADIE

Tantôt l'un des troubles du rythme entraîne une symptomatologie isolée, pendant un temps plus ou moins long avant la découverte de l'autre dysrythmie.

Tantôt les deux symptomatologies sont intriquées.

Tantôt encore, l'un des troubles du rythme est spontané alors que l'autre est induit par la thérapeutique.

Ces différentes formes d'installation de la maladie nous obligent à considérer :

- l'aspect chronologique de l'installation des troubles du rythme
- ainsi que l'influence de la thérapeutique
- avant d'essayer de définir la date d'installation de la maladie de l'oreillette.

A) Aspect chronologique de l'installation des troubles du rythme.

C'est en reconstituant toute l'histoire clinique et électrique de la maladie que l'on peut arriver, à posteriori le plus souvent, lorsque le diagnostic de Maladie de l'oreillette est fait, à savoir quel est le type de trouble du rythme (hyperexcitabilité ou déficience sinusale) qui a été le premier en date.

1) Formes à déficience sinusale initiale :

a) ce fut le cas pour la moitié de nos malades (Obs. N° 1, N° 3, N° 7, N° 8) et il semble, à la lecture de la littérature, que cette modalité d'installation dans la maladie soit assez fréquente.

2 cas sur 4	SHORT
2 cas sur 7	RAYNAUD
2 cas sur 5	SANDOE
1 cas	ACAR, BIERCHEFIELD, BLUM, BLANCHOT, GUERRIN

L'âge des malades est généralement supérieur à 60 ans.

b) Les circonstances de découverte de la déficience sinusale sont variables :

- Chez 3 de nos 4 malades les premières manifestations ont été des syncopes uniques ou multiples, associées ou non à des vertiges. Dans ces cas :

  . soit les syncopes sont rattachées immédiatement à la déficience sinusale (Obs. N° 1 et N° 7) ce qui conduit au diagnostic initial de bloc sino-auriculaire et à une thérapeutique médicamenteuse (Obs. N° 1) ou à l'appareillage (Obs. N° 7);

  . soit elles ne sont pas étiquetées de suite, mais la découverte ultérieure de la déficience sinusale permet de les rattacher à leur origine. Ainsi dans notre obser-

vation N°3, le délai entre l'accident syncopal et l'enregistrement du bloc sino-auriculaire est de un an.

- Dans notre 4ème observation (N° 8) la déficience sinusale a été une découverte électrocardiographique fortuite à l'occasion de l'hospitalisation pour insuffisance coronarienne.

c) L'apparition des troubles de l'hyperexcitabilité en association avec cette déficience sinusale initiale marque le début de la maladie :

- ou bien ils se démasquent spontanément :

  . par des signes cliniques, c'est généralement le cas des malades ayant fait une syncope non étiquetée ou porteurs d'un bloc sino-auriculaire du 2ème degré intermittent, e qui donc ne sont pas traités. Il en a été ainsi dans not observation N° 3 (où la première syncope et les premiers signes d'hyperexcitabilité sont séparés par une période de 4 ans), et dans notre observation N° 8 (où l'hyperexcitabilité est survenue 4 mois après la découverte électrique du bloc sino-auriculaire). Nous avons relevé aussi un cas de SANDOE et deux cas de SHORT.

  . ou bien elle est captée inopinément sur un électrocardiogramme systématique d'un malade surveillé pour sa déficience sinusale. C'est le cas de notre observation N° 7 dont les premières manifestations sont apparues 3 ans auparavant;

- ou encore l'hyperexcitabilité est révélée par la thérapeutique sympathicomimetique. C'est dans ces circonstances que les premiers épisodes de flutter sont apparus dans notre observation N° 1 et ce n'est que lorsque ces crises de tachycardie sont survenues en dehors de l'action des drogues que l'on a pu affirmer l'existence d'une maladie de l'oreillette authentique.

2) Formes avec troubles de l'hyperexcitabilité supra-ventriculaire initiaux :

a) Nous n'avons retrouvé ce mode d'installation de la maladie que 2 fois sur 8 (Obs. N° 2 et N° 5) mais 5 des 7 malades de RAYNAUD, 2 des 4 malades de SHORT et les 2 malades de FORTIN ont présenté cette forme de début, ce qui tend à prouver que sa fréquence est sensiblement égale à celle de la forme précédente.

D'après les séries des auteurs cités ci-dessus, il ressort que l'âge d'apparition des premiers symptômes est généralement voisin de 60 ans (*notre malade N° 5 était âgé de 65 ans*). Mais des formes à début moins tardif semblent assez fréquentes (les malades de RAYNAUD avaient respectivement 39, 44 et 58 ans ; ceux de SHORT 43 et 46 ans ; et même dans quelques cas leur survenue semble très précoce : dans notre observation N° 2, une maladie de BOUVERET (non enregistrée, mais typique) existait depuis l'adolescence ; un malade de FORTIN présentait des épisodes de flutter depuis l'âge de 20 ans.

Il apparaît donc que, dans la grande majorité des cas, l'hyperexcitabilité auriculaire et la déficience sinusale inaugurent la maladie à peu près au même âge. Cependant un certain nombre de formes avec troubles initiaux de l'hyperexcitabilité peuvent débuter assez précocement, précédant d'assez loin les troubles engendrés par la déficience sinusale. Nous ne pouvons cependant pas conclure formellement dans ces cas à une apparition retardée de celle-ci, car lorsqu'elle n'entraîne pas de bradycardie très importante, elle reste volontiers asymptomatique et de ce fait passe facilement inaperçue. A l'inverse, les crises de tachycardie sont beaucoup plus rapidement ressenties et la notion de palpitations anciennes est facilement retrouvée à l'interrogatoire.

Nous ne faisons que confirmer ainsi ce que pense SLAMA qui écrit que : "*parmi les milliers de malades atteints d'hyperexcitabilité auriculaire auxquels nous prescrivons de la digitaline, certains aient parfois des accès de bradycardie supra-ventriculaire non ressentis et non enregistrés.*"

b) Les manifestations cliniques de l'hyperexcitabilité ont été des crises de type *BOUVERET* typiques chez nos deux malades ; mais les auteurs mentionnent généralement l'existence de palpitations passagères qui n'inquiètent pas beaucoup le sujet, aussi l'enregistrement du trouble est-il parfois difficile à obtenir. Ainsi chez notre malade *N°* 2, qui présentait des crises de tachycardie depuis l'adolescence et qui consultait régulièrement pour celles-ci, leur enregistrement n'a pu être obtenu qu'à l'âge de 75 ans.

c) L'apparition de la déficience sinusale en association avec les troubles de l'hyperexcitabilité :

. La durée d'évolution de l'hyperexcitabilité, avant qu'apparaissent les premiers signes de déficience sinusal varie de quelques mois (*Obs. N° 5*) à plusieurs années : plus de 40 ans dans notre observation *N° 2* ; 30 ans pour le malade de *FORTIN* ; 10, 28 et 30 ans pour les malades de *RAYNAUD* ; 3 à 5 ans pour les malades de *SLAMA*.

. La découverte de la déficience sinusale est :

- soit fortuite, lors d'un électrocardiogramme pratiqu chez un sujet qui consulte pour des crises de tachycardie à répétition, traitées (*Obs. N° 5*) ou non (*Obs. N° 2*)

- soit à l'occasion de la survenue d'incidents (asthénie *Obs. N° 4*) ou d'accidents syncopaux induits par une tentative de réduction (médicamenteuse ou par ch électrique) d'une crise de tachycardie.

3) Formes relevées par une alternance de la symptomatologie :

D'emblée les sujets ressentent vertiges et palpitations :

. les deux phénomènes pouvant être liés, crises de palpitations suivies de vertiges. Cette modalité semble assez fréquente lorsque la symptomatologie débute après 40 ans et surtout 50 ans (*SLAMA ; SANDOE ; COHEN*);

. ou bien les deux phénomènes restent indépendants et alternants.

B) Influence de la thérapeutique sur l'installation de la maladie

. Nous avons vu, dans l'étude des modalités de découverte de la maladie, que l'apparition du second trouble du rythme se fait souvent à l'occasion du traitement du premier type de dysrythmie. Il en est ainsi dans trois de nos observations (*Obs. N° 1, N° 5 et N° 6*).

- lorsque ce second trouble du rythme est enregistré uniquement à l'occasion de la prise d'un médicament susceptible d'influencer sa survenue, même à dose très minime, on parle de Maladie de l'oreillette thérapeutique.

- à partir du moment où l'on a pu enregistrer au moins une seule fois ce trouble du rythme en dehors de toute thérapeutique, on parle de Maladie de l'oreillette spontanée ; celle-ci constituant la forme authentique de l'affection.

. Ainsi la maladie induite par la thérapeutique représente :

1) Soit une forme de début de la maladie spontanée : les drogues ne font que démasquer plus précocement le second trouble du rythme qui réapparaît ensuite malgré l'interruption de celles-ci.

Ainsi dans notre observation *N° 1*, le flutter est apparu d'abord lors de la prise orale de sympathicomimétiques, de sorte que, pendant la première année d'évolution, on ne pouvait parler que de Maladie de l'oreillette thérapeutique ; puis il s'est reproduit en dehors de l'action de toute drogue et l'on est donc passé dans un second temps à la phase de maladie spontanée.

2) Soit une forme mineure de la maladie de l'oreillette spontanée :

Il existe une prédisposition de l'oreillette à la survenue du deuxièm trouble du rythme, mais il n'est pas capable de se déclencher sans l'aide d'un stimulus extrinsèque ;

. la plus authentique est celle où l'un des troubles du rythme est sous la dépendance directe d'une thérapeutique. Dans notre obser-

vation N° 6 la tachycardie est nettement dominante et a souvent nécessité une digitalisation assez importante ; ce n'est qu'à la suite de ce traitement que les épisodes de rythme nodal ont été enregistrés.

. En fait la limite entre les deux formes de maladie est souvent artificielle. Ainsi dans l'observation N° 5, le rythme nodal a été enregistré après une digitalisation extrêmement minime et l'on est en droit de se demander, du fait de cette facilité d'installation, s'il n'est pas apparu à d'autres moments au cours de l'évolution sans avoir été dépisté. La frontière entre cette maladie que nous sommes, par définition, obligés de classer comme thérapeutique et la maladie de l'oreillette spontanée, est ici une question de nuance.

En définitive, la distinction entre maladie de l'oreillette spontanée et thérapeutique paraît plus correspondre à des stades différents de l'évolution de la maladie qu'à deux formes distinctes. La maladie thérapeutique nous semble correspondre à une forme de début ou à une forme mineure de la maladie ; la maladie spontanée représente alors la phase d'état. Cette dernière constitue la forme la plus pure de la maladie et c'est sur elle que nous insisterons en essayant de déterminer la date d'installation de la maladie.

C) Essai de définition de la date d'installation de la Maladie de l'oreillette.

Rappelons que :

. Théoriquement la maladie débute dès le moment où alternent les deux variétés de troubles du rythme en dehors de toute influence thérapeutique.

. Pratiquement on ne peut jamais saisir le début de la maladie, puisqu dans beaucoup de cas l'un des troubles du rythme, voire les deux, est asymptomatique un certain temps et n'est découvert qu'au hasard d'un électrocardiogramme.

C'est la raison pour laquelle :

1) Certains auteurs situent le début de la maladie lors des premières manifestations cliniques (SLAMA), ce qui englobe la période où l'un des troubles du rythme évolue isolément. De cette façon, en ce qui concerne notre observation N° 7, le début de la maladie se situerait en Octobre 1967 puisque la malade a présenté une syncope avec découverte ultérieure d'un bloc sino-auriculaire ; or, le trouble de l'hyperexcitabilité auriculaire semble être apparu seulement en Octobre 1970 *(ECG N° 2)*

2) A l'inverse, d'autres auteurs considèrent seulement la date où la preuve disgnostique électrocardiographie est faite (RAYNAUD). Mais nous avons constaté dans un cas un important retard : notre malade N° 2 présentait des crises de BOUVERET depuis l'adolescence, la déficience sinusale a été enregistrée à l'âge de 57 ans et ce n'est qu'à 75 ans que nous avons eu la preuve électrique de la tachycardie.

D'après cette convention la date de la maladie de l'oreillette se situerait à l'âge de 75 ans et d'après la première à l'âge de 19 ans.

3) C'est pourquoi nous situerons le début de la maladie à partir du moment où tachycardie et déficience sinusale apparaissent évoluer en association et sans influence thérapeutique.

Cette période a été le plus souvent déterminée à posteriori, en reconstituant toute l'histoire clinique et électrocardiographique. Nous nous basons :

. soit sur le moment où les deux types de symptomatologie ont commencé à coexister, lorsque leur traduction clinique est suffisamment évocatrice : car certaines manifestations, comme les vertiges ou les syncopes, peuvent dépendre de l'un ou l'autre des troubles du rythme ;

. soit, en l'absence de signes fonctionnels de l'un des troubles rythmiques, nous avons fixé, arbitrairement, la date de début de la maladie lors de l'enregistrement électrocardiographique de ce dernier. Ainsi pour notre malade N° 2 nous estimons le début de la maladie à l'âge de 57 ans, âge ou coexistent palpitations et pauses sinusales *(ECG N° 1)* et pour notre observation N° 7 nous faisons remonter le début de la maladie à Octobre 1970

date à laquelle nous retrouvons la première preuve électrique du trouble d'hyperexcitabilité auriculaire *(ECG N° 2)*.

. enfin en l'absence de tout signe fonctionnel, on ne peut s'appuyer que sur les électrocardiogrammes *(Notre Obs. N° 4)*.

Ceci n'est qu'un essai pour approcher de la date d'installation de la maladie et ne prétend pas être la date réelle dans chaque cas.

II - MODALITES EVOLUTIVES DE LA MALADIE RYTHMIQUE

Nous étudierons la période de la maladie comprise entre le moment où les deux troubles du rythme ont commencé à alterner et la date d'implantation du pace-maker pour les cas appareillés.

Le cours général de la maladie semble revêtir deux aspects principaux :

- Dans sa forme la plus pure, la maladie de l'oreillette réalise une alternance clinique et électrocardiographique de deux variétés de trouble du rythme.

- Dans d'autres cas, l'un des troubles du rythme prédomine nettement sur l'autre. Ce dernier est capté seulement sur quelques électrocardiogrammes et entraîne peu ou pas de manifestations cliniques.

Il nous a semblé intéressant de distinguer ces deux formes.

A) Les formes où alternent les deux troubles du rythme :

4 de nos malades entrent dans ce cadre : *Obs. N° 1, N° 3, N° 4 et N° 5.* A partir du moment où l'on a pu faire la preuve de l'existence des deux troubles du rythme opposés, en dehors de l'influence de toute thérapeutique, certaines formes semblent bien tolérées pendant une période plus ou moins longue ; d'autres sont pratiquement d'emblée mal tolérées. La mauvaise tolérance ne paraît d'ailleurs pas fonction du nombre de passages d'un rythme à l'autre, mais semble plus en relation avec les

variations extrêmes des fréquences ; elle est de plus augmentée par un état myocardique sous-jacent déficitaire.

1) Les formes avec périodes de bonne tolérance :

a) Ce fut le cas pour 3 de nos observations (N° 1, N° 4 et N° 5)

. Le début de ces épisodes de bonne tolérance a souvent été marqué par l'arrêt de toutes les thérapeutiques entreprises auparavant (Obs. N° 1 et N° 5).

. Cliniquement nous avons noté pendant ces périodes :

- soit l'absence de toute symptomatologie
- soit quelques palpitations, ou une légère dyspnée à l'effort.

De toute façon les sujets ont pu mener pendant ce temps une vie pratiquement normale.

. Sur le plan électrocardiographique nous avons constaté :

- tachysystolie ou flutter lent avec conduction auriculo-ventriculaire 2/1 ou 3/1 entraînant des cadences ventriculaires peu élevées, sauf à l'effort où le rythme cardiaque s'accélère par diminution du bloc auriculo-ventriculaire entraînant des palpitations (Obs. N° 1) ;

- ou rythme nodal entre 45 et 50 par minute.

Ainsi l'ensemble des troubles du rythme entraîne des variations de fréquence allant de 45 à 120 par minute, qui ne sont donc pas incompatibles avec l'activité physique modérée de ces sujets souvent âgés.

. La durée de cette période est variable :

1 an pour l'observation N° 5
2 ans dans l'observation N° 4
3 ans dans l'observation N° 1

. L'évolution peut être :

- toujours bien tolérée : c'est le cas de notre observation N° 4 où le recul est de 3 ans ;

- mais assez souvent, semble-t-il, survient une période troublée (Obs. N° 1 et N° 5).

b) Nos trois observations paraissent confirmer les données de la littérature :

- SLAMA rapporte 18 cas sur 30 où des périodes d'accalmie plus ou moins longues sont entrecoupées de périodes troublées pour lesquelles on ne retrouve que bien rarement une cause déclenchante

- Il en fut de même pendant 30 ans pour un malade de FORTI

2) Les formes à épisodes mal tolérés :

Nous les avons observées trois fois (Obs. N° 1, N° 3 et N° 5) ; elle présentent deux aspects :

a) Soit rupture brutale de l'équilibre rythmique

- L'aspect clinique réalisé est celui de l'alternance du trouble de l'hyperexcitabilité, souvent mal toléré en raison de sa fréquence élevée ou parfois du mauvais état du myocarde, et de bradycardie extrême avec syncopes :

. Cet aspect peut exister pratiquement d'emblée :

x dans notre observation N° 3, un accès de fibrillation auriculaire mal supporté amène à pratiquer un choc électrique externe ; ce dernier entraîne une important déficience sinusale, suivie d'une période d'accalmie de 4 mois et ensuite d'une succession d'accès bradycardiques avec syncopes et de crises d'hyperexcitabilité. L'ensemble variant au gré des thérapeutiques, de sorte qu'aucune stabilisation de la maladie ne pouvait être obtenue.

* de même un malade de *ROKSETH* a dû être appareillé après un an d'évolution car les crises de tachycardie auriculaire paroxystique mal supportées, greffées sur un fond de bradycardie avec syncopes brèves par bloc sino-auriculaire, étaient traitées par la Quinidine, ce qui entraînait des syncopes prolongées.

* parfois, mais ces cas semblent plus rares, des syncope à répétition, par bloc sino-auriculaire, ouvrent la scène clinique qui s'enrichit entre temps de périodes de palpitations. Leur fréquence et leur durée ont entraîné la pose d'un pace-maker, après 3 mois d'évolution dans un cas de *SANDOE*.

. La même symptomatologie peut survenir plus tardivement

* Ainsi dans notre observation N° 5, à la suite de presque une année de tranquillité, se succèdent des crises de tachycardie, entraînant dyspnée et palpitations (par passage en flutter 1/1 probablement), sur lesquelles le moindre essai thérapeutique (1 comprimé de Digoxine tous les 2 jours) induisait une bradycardie responsable de vertiges.

* De même, une malade de *SLAMA* a débuté sa maladie à 40 ans par des crises de tachycardie et des lypothymies en dehors de celles-ci. L'évolution d'abord bien tolérée, du fait de longues périodes d'accalmies, a été marquée par des épisodes de tachycardie de plus en plus fréquents dont le traitement avait pour conséquence la survenue de bradycardies inquiétantes, de sorte qu'après 22 ans de variations rythmiques incessantes, la malade amaigrie était devenue grabataire et que la seule issue thérapeutique fut l'implantation d'un pace-maker avec section du faisceau de His.

- Sur le plan évolutif aucune solution n'apparaît possible, en dehors de l'implantation d'un pace-maker, de sorte que l'on ne

prend pas le risque d'essayer de connaître quelle pourrait être l'issue de telles formes. Cependant *SLAMA* a rapporté 7 cas où la maladie a repris un aspect plus stable après de telles périodes troublées ; un trouble du rythme devenant exclusif et même permanent (bradycardie 3 cas ; fibrillation auriculaire 4 cas).

- La fréquence de ces formes mal tolérées :
elle est de 1/4 des malades dans notre série et nous la retrouvons chez 4 des 5 malades de *SANDOE* ; chez 2 des 7 malades de *ROKSETH* ; chez 7 des 30 malades de *SLAMA*.

b) Soit formes bien tolérées, mais émaillées de syncopes espacées, à l'emporte-pièce :

- les deux observations que nous décrirons ici, ont déjà été mentionnées dans les formes bien tolérées de la maladie. En effet, la symptomatologie ne se traduit que par des accidents syncopaux éloignés et par l'existence, entre temps, de palpitations peu gênantes bien que, semble-t-il, assez fréquentes (en général il s'agit de flutter ou de fibrillation auriculaire avec rythme ventriculaire peu rapide, sauf à l'effort).

  . Notre malade (*Obs. N° 1*) mena une vie sociale pratiquement normale pendant 3 ans, mais deux syncopes sont survenues de part et d'autre de cette période, la première ayant entraîné une chute sur la voie publique.

  . Le malade de *FORTIN* a pu, pendant 30 ans, continuer son métier de journaliste, alors qu'il présentait de temps en temps des épisodes de flutter peu gênants, mais pendant cette période sont survenues quelques syncopes, rapportées à un bloc sino-auriculaire, dont deux ont entraîné des fractures au cours de la chute.

- L'évolution est assez bonne, si on se réfère à l'observation de *FORTIN*, hormis quelques fractures !
Cependant de tels incidents chez un sujet établissent un climat

d'insécurité et font courir un risque vital, proportionnel à l'activité sociale. D'autre part, les troubles de l'hyperexcitabilité plus marqués risquent d'entraîner une thérapeutique bradycardisante à "l'aveugle". Pour ces raisons on préfère la sécurité, donc la pose d'un pace-maker.

- Ces formes sont assez rares, semble-t-il : une observation dans notre série et nous n'en avons pas retrouvé, dans la littérature, en dehors de l'observation de *FORTIN*.

B) Les Formes avec nette prédominance d'un des troubles du rythme

Elles représentent la moitié de nos observations. Ces formes sont moins authentiques, moins pures que les précédentes, ce sont presque des formes frontières.

1) Les formes tachycardiques

a) Dans deux de nos observations (*N° 2 et N° 6*)

- cliniquement on note essentiellementun aspect de tachycardie :

  . Notre malade *N° 2* a présenté une maladie de *BOUVERE* tout au long de l'évolution. Les vertiges important sont survenus seulement une fois, au cours de la compression des globes oculaires.

  . Notre malade *N° 6* a présenté des palpitations précédées de vertiges, probablement en relation avec la tachycardie. De même les nombreuses syncopes brèves qu'elle a présentées, semblent plus volontiers en relation avec des crises de tachycardie, car les seuls épisodes de rythme nodal que nous ayons enregistrés, ont toujours été observés après injection de plusieurs ampoules de Lanatoside C intra-veineus ce qui laisse penser que la déficience sinusale n'était pas très intense ; et ce qui place cette forme dans le groupe des maladies de l'oreillette induite

par la thérapeutique.

- Contrairement aux formes précédentes, l'électrocardiogramme montre, chez ces deux malades, qu'il s'agit toujours de tachycardie paroxystique supra-ventriculair et que le bloc sino-auriculaire est plus souvent obser sous thérapeutique anti-arythmique que spontanément.

- L'évolution a été longue (au moins 20 ans) pour la première observation, mais beaucoup plus courte dans la seconde (moins de 2 ans).

La mauvaise tolérance était liée :

. dans les deux cas à l'insuffisance cardiaque sous-jacente, aggravée par les récidives de la tachycardie

. dans l'observation N° 6 à une mauvaise tolérance cérébrale.

b) Les données de la littérature confirment la fréquence (25 %) assez élevée que nous avons observée :

- 5 des 7 malades de RAYNAUD
- 3 cas pour SLAMA
- 1 cas sur 5 pour SANDOE
- 2 cas sur 4 pour SHORT

Ces formes posent essentiellement un problème lorsque la tachycardie devient mal tolérée et oblige à une thérapeutique.

2) Les formes bradycardiques :

a) Dans notre série elles sont aussi fréquentes, deux observations (N° 7 et N° 8); et elles se présentent essentiellement comme un bloc sino-auriculaire.

- L'aspect clinique a été le suivant :

. Dans l'observation N° 7, le bloc sino-auriculaire

ayant donné une syncope après 6 années d'évolution environ, la mise en place d'un pace-maker fut décidée. Le diagnostic de maladie de l'oreillette n'aurait pu être envisagé avant la pose du pace-maker si nous n'avions pas capté, sous moniteur, un lambeau d'arythmie supra-ventriculaire à 100-110 *(ECG N° 2)*

. Dans notre observation *N° 8* nous avons constaté, sur plus d'un an d'évolution, l'existence régulière d'abord d'un bloc sino-auriculaire incomplet, puis d'un bloc sino-auriculaire complet avec rythme nodal de suppléance. Le passage en fibrillation auriculaire n'a été noté que deux fois alors que la malade était porteuse d'une hyperthyroïdie. Depuis le traitement par l'iode 131, le rythme nodal semble apparemment plus stable et bien toléré jusqu'alors.

b) Ces formes sont assez souvent rencontrées, mais, dans la littérature, elles semblent moins nombreuses que les formes tachycardiques.

. C'est le cas du malade de *BLANCHOT*
. du malade de *BIERCHFIELD* qui présentait une bradycardie depuis 10 ans
. d'un des 4 malades de *SHORT*
. *SLAMA* l'a notée à 4 reprises.

Cette forme particulière de la maladie pose, en fait, plus le problème d'un bloc sino-auriculaire que d'une maladie de l'oreillette. Mais nous verrons qu'après la pose du pace-maker elles prennent plus l'allure d'une maladie de l'oreillette que celle d'une déficience sinusale simple, car on voit alors éclore les troubles de l'hyperexcitabilité.

III - DUREE DE L'EVOLUTION DE LA MALADIE AVANT LA MISE EN PLACE DU PACE-MAKER

- Elle n'excède pas 3 ans dans 7 de nos 8 observations, 5 sont appareillées, un seul malade est porteur de la maladie depuis 2 ans et elle semble bien tolérée.

  Il en est de même dans 4 des 7 observations de *ROKSETH* (un cas appareillé) ; et dans 4 des 5 observations de *SANDOE*, toutes appareillées.

- Elle est de 5 ans dans 4 observations de la littérature, toutes appareillées (*COHEN* ; *HORNBACKER* ; *ROKSETH* ; *SANDOE*).

- Avant l'ère des premiers pace-maker, une plus longue durée d'évolution spontanée a été notée dans quelques cas. Nous avons relevé :

  . au moins 20 ans pour notre observation N° 2
  . 10 ans *ROKSETH*
  . 22 ans *SLAMA*
  . 25 à 30 ans *FORTIN*

  Ces malades ont presque tous fini par être appareillés, sauf le malade de *FORTIN* pour qui l'évolution semble stationnaire.

Ainsi 17 sur les 23 malades énoncés ont été soumis à un entraînement électrosystolique à la fin de cette période. Ceci démontre que :

1) La maladie pose pratiquement toujours des problèmes thérapeutiques au cours de son évolution

2) Le génie évolutif de la maladie est difficile à étudier, car la sécurité apportée par l'entraînement électrosystolique conduit à appareiller les malades afin d'éviter tout incident spontané ou induit par une thérapeutique médicamenteuse.

- La mortalité, en relation directe avec la maladie de l'oreillette, apparaît infime. Dans la littérature nous n'avons relevé qu'un seul

décès par bradycardie extrême et spontanée (SLAMA). En fait, la mortalité est difficile à apprécier, car les décès, survenant en dehors du milieu hospitalier, même précocement après le séjour, sont difficilement imputables à la maladie, faute de preuve (notre malade N° 3 est décédée, à son domicile, dans des circonstances inconnues, mort subite ?) ou bien en raison du fait qu'il s'agit de sujets âgés et porteurs d'une ou plusieurs affections associées (notre malade N° 2 est décédé subitement dans des circonstances inconnues mais il était porteur d'une leucose lymphoïde et d'une ulcération gastrique maligne).

IV - LES COMPLICATIONS

Elles sont au nombre de trois : complications thérapeutiques, emboliques et cardiaques.

Mais il nous semble capital d'insister sur les complications thérapeutiques. En effet, nous pensons, comme SLAMA, que : *"La maladie de l'oreillette est le plus souvent une maladie bénigne à condition que l'on évite les erreurs thérapeutiques grossières"*.

A) Les complications thérapeutiques :

Elles sont liées à la méconnaissance de la maladie. En reprenant les formes d'installation de la maladie nous avons distingué deux grands groupes :

1) Les formes à risque thérapeutique élevé :

Ce sont les formes de la maladie à expression tachycardique unique et les formes révélées par l'hyperexcitabilité supra-ventriculaire. Dans ces cas, on ne peut absolument pas prévoir le danger de la thérapeutique (médicamenteuse, au choc électrique), d'autant plus que parfois la déficience sinusale précède les troubles de l'hyperexcitabilité qui pourtant paraissaient les premiers en date.

- Ainsi notre malade N° 3consulte, la première fois, pour une arythmie complète mal supportée. Après un traitement digitalique, pour réduire la fréquence cardiaque, un choc électrique externe est pratiqué et entraîne l'apparition d'un bloc sino-auriculaire avec longues pauses sinusales. Par la suite nous avons pu reconstituer le déroulement de l'installation des troubles : première syncope en 1964, inexpliquée ; un électrocardiogramme pratiqué en 1965 prouve la déficience sinusale ; enfin arythmie complète en 1968.

- De même *SHORT* signale la survenue de syncopes prolongées à la suite de la réduction de troubles de l'hyperexcitabilité par l'emploi de Quinidine puis d'Amide procaïnique.

- Et *FORTIN* rapporte un arrêt cardiaque après injection de Lanatoside C au cours d'un épisode de flutter.

2) Les formes à faible risque thérapeutique :

Ce sont :

. les formes révélées par une alternance de la symptomatologie et qui d'emblée incitent à la prudence

. les formes à expression bradycardique unique et les formes avec bloc sino-auriculaire initial. Ces cas réservent moins de surprises, car les thérapeutiques n'ont jamais entraîné, semble-t-il, de conséquences fâcheuses sinon une tachycardie supra-ventriculaire vite ressentie par le malade, mais bénigne

B) Les complications emboliques :

1) Les hémiplégies sont les plus fréquentes :

- un cas dans nos observations (N° 6) où nous avons observé une hémiplégie régressive ;

- De nombreux cas dans la littérature :

  3 cas sur 7 *RAYNAUD*

  7 cas sur 32 *SLAMA*

  1 cas *SHORT* ; 1 cas *ISAAD*

- Le mécanisme de ces hémiplégies est cependant à discuter car il s'agit souvent de sujets âgés et s'il est logique de penser qu'une hémiplégie spontanément régressive, chez un sujet en fibrillation auriculaire ou en flutter, est liée à une embolie cérébrale, on ne peut cependant jamais être certain qu'il ne s'agit pas d'un ramolissement cérébral par athérosclérose.

Ainsi nous pensons que le nombre des embolies, imputées à la maladie rythmique, est certainement sur-estimé.

2) L'embolie artérielle des membres inférieurs :

Nous avons retrouvé deux cas dans la littérature : un cas *RAYNAUD*, et un d'*ISAAD*.

3) Enfin *BROUSTET* rapporte le cas d'une trombose de la carotide interne survenue chez un sujet de 24 ans porteur d'une maladie rythmique.

C) Les complications cardiaques :

Elles sont représentées par l'insuffisance cardiaque. Nous pensons que dans la majorité des cas celle-ci n'est pas créée par la maladie de l'oreillette ; toutefois les troubles du rythme, notamment les tachycardies à fréquence élevée la déclenchent d'autant plus facilement qu'il existe une atteinte cardiaque latente, ou qu'ils sont de durée prolongée.

Ce sont précisément nos formes à expression tachycardique qui ont présenté une insuffisance cardiaque (*Obs. N° 2 et N° 6*) ; *DESOIZE* rapporte deux cas identiques, et *SLAMA* signale 3 cas où les crises de

tachycardie, à cadence ventriculaire très rapide, ont entraîné un collapsus périphérique et/ou une dyspnée importante.

Cependant *BOUVRAIN, BIERCHFIELD* et *SLAMA* rapportent chacun une observation où c'est une bradycardie importante et prolongée qui a entraîné l'insuffisance cardiaque.

De toute façon, la survenue d'une insuffisance cardiaque chez un malade porteur d'une maladie de l'oreillette, pose d'énormes problèmes puisque la digitalisation est impossible. C'est donc une indication d'entraînement électrosystolique, afin de pouvoir traiter ensuite l'insuffisance cardiaque en toute sécurité par les digitaliques, ou, beaucoup plus exceptionnellement, de réduire l'asystolie par l'entraînement lorsque celle-ci est liée à la bradycardie.

CHAPITRE IV

LE DIAGNOSTIC

LE DIAGNOSTIC

Le principal danger de la Maladie de l'oreillette réside dans sa méconnaissance qui fait courir au malade le risque d'un accident d'origine thérapeutique. C'est pourquoi nous envisagerons dans ce chapitre :

- Le diagnostic positif et les éléments qui permettent de le suspecter

- Le diagnostic différentiel de la maladie.

I - LE DIAGNOSTIC POSITIF

A) Le Diagnostic de certitude ne peut être posé que si l'on a enregistré les deux variétés de troubles du rythme, en dehors de l'intervention de toute thérapeutique susceptible d'influencer leur survenue. La preuve électrique est souvent difficile à faire, car elle dépend un peu du hasard de l'enregistrement ; mais lorsqu'elle est apportée, on sait que toutes les drogues anti-arythmiques sont dangereuses et interdites.

B) Mais le problème le plus délicat est de suspecter le diagnostic lorsqu'on ignore l'existence d'une maladie de l'oreillette chez un sujet présentant une crise de tachycardie (tachycardie paroxystique supra-ventriculaire ; flutter ; fibrillation auriculaire), car on risque de graves accidents thérapeutiques.

Aussi un certain nombre d'informations doivent-elles être recueillies systématiquement avant d'entreprendre un traitement déprimant la conduction chez un sujet, surtout s'il est âgé de plus de 50 ans.

Ainsi on suspectera une déficience sinusale associée par :

1°) L'interrogatoire : qui s'attachera à rechercher dans les antécédents

du malade : la survenue, en dehors des palpitations, de syncopes, ou l'existence de vertiges fréquents, ou bien encore la notion d'un pouls lent.

2) L'électrocardiogramme :

. on essaiera, dans la mesure où cela est possible, de voir les électrocardiogrammes qui auraient pu être pratiqués antérieurement ;

. on sera prudent dans la thérapeutique, en présence d'un flutter à rythme auriculaire (ondes F à 200) ou d'un flutter et d'une fibrillation auriculaire s'accompagnant d'un bloc auriculo-ventriculaire fonctionnel de haut degré.

C'est ainsi que la notion d'une syncope antérieure, d'un rythme sinusal voisin de 60, et la possession de l'électrocardiogramme *(N° 1)* avec bloc sino-auriculaire intermittent, auraient sans doute évité à notre malade *N° 3* un choc électrique ; d'autant que son arythmie complète était spontanément peu rapide.

Inversement, chez un malade porteur d'un bloc auriculo-ventriculaire ou d'un rythme nodal, il faudra rechercher des épisodes de palpitations. Leur ignorance est moins grave car le risque thérapeutique est moins élevé que pour les formes précédentes.

II - LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Il importe avant de parler de "Maladie de l'oreillette", d'éliminer un trouble du rythme par intoxication médicamenteuse et c'est avec l'intoxication digitalique que le problème se pose habituellement.

A) Le diagnostic différentiel est aisé :

- lorsqu'un sujet tachycardique présente un bloc sino-auriculaire après "full digitalisation" et qu'il disparaît après élimination du produit il s'agit, de toute évidence, d'une intoxication ;
- mais s'il fait le même bloc sino-auriculaire avec des doses infimes

de Digitale (par exemple un comprimé de Digoxine tous les 2 jours comme notre malade N° 5) mais seulement sous cette thérapeutique, on parlera de Maladie de l'oreillette thérapeutique.

B) Le diagnostic différentiel est plus difficile dans certains cas entre la maladie de l'oreillette thérapeutique et l'intoxication médicamenteuse : lorsqu'un bloc sino-auriculaire est observé sous une digitalisation à doses habituelles (exemple 30 gouttes de Digitaline par semaine) doit-on parler d'intoxication ou de maladie thérapeutique ? Il est difficile de répondre.

De toute façon, quelle que soit la dénomination adoptée dans cette dernière éventualité, dès lors qu'un sujet a besoin d'être digitalisé (que ce soit à faibles doses ou à doses plus importantes), en raison d'une tachycardie, ou d'une insuffisance cardiaque associée, la conduite à tenir sera la même ; c'est-à-dire la pose d'un pace-maker pour éviter les accidents liés à la déficience sinusale.

La maladie de l'oreillette, qu'elle soit spontanée ou non, pose donc toujours le même problème : celui de la difficulté du traitement, qui fait l'unité des différentes formes de l'affection.

CHAPITRE V

LE TRAITEMENT

LE TRAITEMENT

Nous venons de rappeler que la Maladie de l'oreillette a été individualisée en raison même de ses difficultés thérapeutiques. En effet toute drogue administrée pour corriger l'un des troubles du rythme risque d'entraîner la survenue de l'autre type de dysrythmie. Nous envisagerons successivement :

- les méthodes thérapeutiques
- les indications thérapeutiques
- les résultats de l'entraînement électrosystolique.

I - LES METHODES THERAPEUTIQUES

Elles sont au nombre de deux :

. le traitement médical
. et l'entraînement électrosystolique

A) Le traitement médical :

Il comprend :

. le traitement médical des troubles du rythme : avant, puis après pace-maker
. le traitement anticoagulant

1) Le traitement médical des troubles du rythme

a) avant pace-maker

* il faut proscrire toutes les drogues habituellement utilisées pour lutter contre les troubles de l'hyperexcitabilité et qui entraînent une déficience sinusale :

. digitaliques
. dérivés quinidiniques et drogues apparentées (même le Dysopyramide doit être exclu surtout lorsque la déficienc sinusale est importante)

.Beta-bloquants

. les sympathicomimétiques sont également contre indiqués mais leurs effets secondaires sont moins dangereux.

* en définitive, la thérapeutique se résume à la prescription de parasympathicolytiques à petites doses type Atropine-Phénobarbital.

b) après pace-maker

Le traitement des troubles de l'hyperexcitabilité pourra être manié en toute quiétude chez un malade soumis à un entraînement électrosystolique. Celui-ci est :

- rarement temporaire : au cours de la réduction d'une crise de tachycardie bien tolérée, il est prudent d'installer une sonde endocavitaire avant d'effectuer sa réduction par choc électrique (*RAYNAUD ; SLAMA ; FORTIN*) dans le cas où l'interrogatoire, ou les tracés électriques antérieurs, font suspecter une possible déficience sinusale associée

- soit le plus souvent définitif (nous y reviendrons).

2) Le traitement anticoagulant

Cette thérapeutique nous paraît justifiée en raison des fluctuations rythmiques auxquelles sont soumis ces malades, surtout lorsque les troubles de l'hyperexcitabilité sont représentés par une fibrillation ou une tachycardie auriculaire, et même un flutter, bien que celui-ci ait la réputation d'être moins emboligène.

Comme il s'agit souvent de sujets âgés, voire hypertendus, cette thérapeutique ne peut toutefois être employée systématiquement.

B) L'entraînement électrosystolique

L'implantation d'une stimulation intra-corporelle a pour but de pallier les troubles de la conduction et de permettre sans risque de lutter contre les crises de tachycardie. Différentes méthodes peuvent être envisagées :

1) L'entraînement auriculaire :

- Il présente l'avantage de rétablir une activation cardiaque proche de la normale

- Il a été pratiqué par suture de l'électrode sur l'oreillette droite (*BOUVRAIN ; NATHAN ; SILVERMAN*) ou sur l'oreillette gauche (*COHEN*), ou encore par introduction d'une sonde intra-auriculaire (*DE SANCTIS ; KASTOR ; MOSS*). La première méthode est de réalisation difficile et n'est pas dénuée de risques (déchirure d'une oreillette) ; la seconde est peu fidèle en raison du déplacement fréquent de la sonde.

- Il peut être de deux types :

  a) asynchrone : il risque d'exciter l'oreillette en période vulnérable et donc de déclencher une tachycardie auriculaire (*NATHAN*).

  b) synchrone : il évite cet inconvénient, mais, comme de façon paroxystique ou permanente les ondes P sont absentes (bloc sino-auriculaire) ou trop lentes (bradycardie sinusale), l'appareil fonctionne la plupart du temps à rythme fixe, ce qui aboutit à l'usure très rapide de la pile (*RAYNAUD*).

- Mais, avec ce mode d'entraînement, le risque majeur est la survenue secondaire d'un bloc auriculo-ventriculaire (*BOUVRAIN ; BROUSTET ; LAAKE*), et nous savons que son association avec le bloc sino-auriculaire est fréquente. La solution serait donc, comme le propose *COHEN*, d'implanter une électrode sur l'oreillette et une seconde sur le ventricule.

Ainsi l'entraînement auriculaire, bien que très satisfaisant sur le plan théorique, présente en pratique plus d'inconvénients que d'avantages.

2) L'entraînement ventriculaire :

- Il semble adopté preque à l'unanimité, car il met à l'abri des troubles de conduction quel qu'en soit le niveau (*RAYNAUD*).

- L'implantation du pace-maker peut être réalisée, soit par suture d'une électrode sur l'épicarde, soit par sonde endocavitaire. En raison des risques de la thoracotomie la dernière méthode, moins traumatisante, est plus satisfaisante ; elle donne de bons résultats dans la majorité des cas et permet d'étendre les indications (*GILGENKRANTZ*). Cependant le déplacement de la sonde est toujours possible et nous l'avons observé à deux reprises chez la même malade (*Obs. N° 6*).

- Dans la maladie de l'oreillette, la discussion porte surtout sur la modalité de l'entraînement :

a) L'entraînement asynchrone ou fixe :

. il est adopté le plus souvent lorsque la bradycardie est l'élément prédominant de la maladie

. il est susceptible de prévenir les crises de tachycardie supra-ventriculaire (*BAROLD ; COHEN*) :chaque systole électrique entraînant une dépolarisation rétrograde des voies de conduction auriculo-ventriculaire et les rendant réfractaires aux ondes d'excitation d'origine auriculaire. Cette conduction rétrograde peut entraîner une dépolarisation de l'oreillette avec onde P rétrograde, elle peut inhiber les foyers ectopiques auriculaires et constituer une protection contre les crises de tachycardie (*TSUNG*). Mais elle peut aussi entraîner une réexcitation ventriculaire par rythme réciproque avec démarrage d'une tachycardie (*BAROLDI ; LINENTHAL*).

. le risque majeur est la création de parasystolie avec les complexes supra-ventriculaires source de fibrillation ventriculaire si le stimulus du pace-maker survient dans la période vulnérable du complexe ventriculaire en écho (*BILITCH*). Ainsi

RAYNAUD a pu observer une fibrillation ventriculaire chez deux malades, par suite du déclenchement du pace-maker pendant la période vulnérable d'une systole spontanée.

b) L'entraînement ventriculaire sentinelle :

. En raison du risque de compétition entre le rythme spontané et le rythme électro-entraîné, presque tous les auteurs actuellement préfèrent recourir à l'entraînement sentinelle (ou à la demande) (*BAROLD* ; *BILITCH* ; *GIANELLI* ; *ZUCKERMANN*) et la plupart ont abandonné le pace-maker asynchrone à son profit après l'épuisement de la première pile (*GILGENKRANTZ* ; *ROKSETH* ; *SANDOE*).

. Cette méthode nous paraît la plus satisfaisante et nos 6 malades appareillés l'ont été ainsi.

. Le seul inconvénient est une usure plus rapide de la pile que dans le cas précédent, lorsque le pace-maker fonctionne fréquemment.

3) La section du faisceau de His et stimulation ventriculaire asynchrone

. Cette méthode est heureusement exceptionnellement employée et constitue une solution de dernier recours !... *SLAMA et GIANELLI* la proposent en cas de crises de tachycardie mettant en jeu la vie du malade et rebelles à l'association de l'entraînement électrosystolique avec des médications dépressives majeures.

. Elle consiste, par une intervention sous circulation extra-corporelle à ouvrir l'oreillette droite et à tenter d'interrompre la conduction auriculo-ventriculaire par une incision ou des points au niveau présumé du Noeud de Tawara . Le bloc auriculo-ventriculaire ainsi obtenu est traité par l'implantation d'un stimulateur intracorporel asynchrone.

. Ce type d'intervention majeure a été bénéfique chez une malade de *SLAMA* ; mais celle-ci n'est pas toujours couronnée de succès et elle doit donc rester exceptionnelle.

II - LES INDICATIONS THERAPEUTIQUES

- Il est exceptionnel que le traitement soit à visée étiologique, comme dans notre observation N° 8 où se posait le problème de l'intervention possible de l'hyperthyroïdie dans la genèse des troubles de l'hyperexcitabilité auriculaire. Et de fait, il semble bien que le traitement de l'affection thyroïdienne ait amené, du moins pour l'instant, la diminution des crises de tachycardie.

- En fait, le traitement est habituellement symptomatique et pratiquement il se résume à la discussion de l'indication de l'entraînement électrosystolique.

A) Tantôt les indications sont faciles à poser :

1) Si la maladie est bien tolérée et se résume à :

. quelques vertiges et palpitations passagers
. quelques crises de tachycardie bien tolérées
. ou une bradycardie modérée et d'apparence stable

- on s'abstiendra d'un entraînement électrosystolique et on se contentera d'un traitement médical parasympaticolytique.

Ainsi notre malade N° 4 est traité depuis 18 mois uniquement par Atropine-Phénobarbital ;

- l'indication du traitement anticoagulant sera posée selon les critères exposés précédemment;

- le point qui nous paraît essentiel est la nécessité d'une information suffisante du risque des thérapeutiques antiarythmiques. Nous avons constaté chez bon nombre de nos malades l'administration de digitaliques, en particulier à l'occasion d'une crise de tachycardie constatée par le praticien de garde appelé en urgence et ignorant tout des antécédents du sujet.

C'est la raison pour laquelle il nous paraît utile que le malade soit porteur d'une carte sur laquelle est mentionné le diagnostic de sa cardiopathie et les drogues à proscrire.

2) Si la maladie est mal tolérée d'emblée ou secondairement l'indication de l'entraînement électrosystolique est absolue.

Ce fut le cas pour 4 de nos observations :

- soit en raison de syncopes à répétition (Obs. N° 3) ou d'épisodes itératifs de vertiges prolongés à tendance syncopale (Obs. N° 7);

- soit pour des tachycardies à répétition, mal supportées sur le plan cérébral (Obs. N° 6);

- soit pour une insuffisance cardiaque nécessitant un traitement digitalique (Obs. N° 2).

B) Tantôt les indications sont plus difficiles à poser :

- Ainsi deux de nos malades ont été appareillés après un certain temps d'évolution et d'hésitation :

  - le premier (Obs. N° 1) présentait une maladie de l'oreillette bien tolérée en dehors de syncopes éloignées, imprévisibles, dont le danger venait essentiellement des circonstances dans lesquelles se produisait la perte de connaissance ;

  - le second (Obs. N° 5) présentait des crises de tachycardie fréquentes, plus ou moins bien tolérées, mais qui exposaient en urgence, le sujet à des thérapeutiques inopportunes.

- En effet, en raison de l'évolution capricieuse de la maladie, il est difficile d'établir un pronostic. La période troublée peut être transitoire et les fluctuations rythmiques s'amender pendant une période assez longue, de sorte que la temporisation thérapeutique se trouvera alors justifiée (SLAMA) et épargnera au malade les changements successifs de piles qui ne sont pas toujours anodins. Cependant l'avenir reste incertain et c'est la raison pour laquelle beaucoup de ces sujets ont été appareillés.

- Dans ces cas, un certain nombre de paramètres nous paraissent devoir intervenir dans le choix de la thérapeutique :

1) L'âge du sujet : l'indication d'un pace-maker est d'autant plus difficile à poser que le malade est plus jeune, en raison des changements itératifs des boitiers.

2) L'activité du sujet et la possibilité de syncopes entraînent à effectuer un calcul de risque. Actuellement la notion de deux syncopes même éloignées nous amène à poser l'indication de l'entraînement électrosystolique.

3) Le contexte psychique et les possibilités de surveillance : lorsque ces deux éléments sont favorables, il est possible de temporiser.

4) Enfin l'existence de troubles de la conduction auriculo-ventriculaire ou intra-ventriculaire rendent favorable à l'appareillage

En définitive, dans notre série, six sur les huit malades sont actuellement appareillés.

III - LES RESULTATS DE L'ENTRAINEMENT ELECTROSYSTOLIQUE

A) Sur la déficience sinusale ils sont excellents,

dans tous les cas les syncopes disparaissent chez nos malades (Obs. N° 1; N° 3; N° 7).

B) Sur les troubles de l'hyperexcitabilité supra-ventriculaire :

Tous nos malades, sauf le malade N° 3, ont reçu un traitement digitalique à titre systématique, après mise en place du stimulateur, pour prévenir les crises de tachycardie.

1) Les résultats cliniques obtenus sur les troubles de l'hyperexcitabilité sont les suivants :

. Un malade a été amélioré, les palpitations ont totalement disparu (Obs. N° 1)

. Deux malades n'ont eu aucune amélioration et les crises de tachycardie ont suivi leur cours antérieur, ce sont nos deux formes à expression tachycardique (Obs. N° 2 et N° 6).

. Trois malades ont eu une exacerbation de leurs troubles de l'hyperexcitabilité (Obs. N° 3; N° 5; N° 7).

- Pour la première (Obs. N° 3) deux ans après la pose du pace-maker, alors qu'elle avait été très améliorée jusqu'alors sans l'intervention d'aucune thérapeutique, les crises de tachycardie rebelles aux digitaliques ont été amendées seulement par les Beta-bloquants.

- Pour la seconde (Obs. N° 5) le flutter semble plus rapide depuis la pose du pace-maker et il inhibe ce dernier.

- Pour la troisième (Obs. N° 7) qui était pratiquement en permanence en rythme nodal avant l'entraînement électrosystolique et appareillée avec le diagnostic de bloc sino-auriculaire, des épisodes de palpitations, correspondant à un passage en flutter, sont survenus après l'appareillage.

2) Les résultats de l'entraînement électrosystolique sur l'activité électrique auriculaire sont intéressants à noter car 4 de nos 6 malades ont présenté des modifications de l'activité électrique auriculaire après une implantation de pace-maker :

a) Fibrillation auriculaire au flutter :

Nous avons noté :

- Deux passages en fibrillation auriculaire :

  . alors qu'il existait un flutter avant la pose du pace-maker (Obs. N° 1)

  . ou (Obs. N° 6) un bloc sino-auriculaire incomplet avec épisodes de tachycardie paroxystique supra-ventriculaire

- un passage en flutter :

  c'est le cas de notre observation N° 7 alors qu'auparavant elle était le plus souvent en rythme nodal.

Ainsi, avant la mise en place du pace-maker, trois malades sur six sont en flutter ou en fibrillation auriculaire intermittent ; après la pose du pace-maker cinq malades sur six sont en flutter ou en fibrillation auriculaire permanent après un certain temps d'évolution.

L'entraînement électrosystolique favorise donc la survenue d'arythmies auriculaires, ce qui amène à rediscuter les indications de la thérapeutique anticoagulante chez certains malades. C'est ainsi que notre malade N° 6 qui,en raison de son âge avancé, n'avait pas été mise aux anticoagulants, a présenté un épisode d'hémiplégie dont les caractères cliniques évoquaient bien un mécanisme embolique.

b) Conduction auriculaire rétrograde :

nous l'avons observée chez deux malades présentant auparavant des crises de tachycardie jonctionnelle (Obs. N° 2 et N° 6). Elle n'a pas empêché la survenue de nouvelles crises de tachycardie jonctionnelle, chez la première, et la dégradation en fibrillation auriculaire chez le second.

L'entraînement électrosystolique permet donc de résoudre en grande partie les problèmes thérapeutiques posés par la maladie de l'oreillette ; il en a été ainsi chez nos six malades et pour l'ensemble des cas rapportés dans la littérature, hormis la malade de SLAMA chez laquelle la persistance des crises de tachycardie invincibles nécessita la section du faisceau de His.

Les reculs sont en moyenne de 2 à 5 ans et, déjà, bon nombre de ces sujets ont subi un changement de pile (*Nos Observations N° 1 ; N° 6 ; N° 7 ; ROKSETH ; SANDOE*).

Toutefois, deux de nos malades appareillés (*Obs. N° 2 et N° 3*) sont décédés dans des circonstances inconnues (mort subite ?) et pour *FAUCHIE* la maladie rythmique n'a pas trouvé son traitement idéal, car la mort subite est plus fréquente chez les sujets appareillés pour cette dysrythmie (9 %) que chez les sujets appareillés pour un bloc auriculo-ventriculaire (4 %). Cette statistique concerne des pace-maker fixes et sentinelles ; et, pour *RAYNAUD*, il semble que ces accidents relèvent surtout du premier type d'entraînement. En ce qui concerne nos deux malades, appareillés avec des pace-maker sentinelles, aucune preuve ne nous permet d'incriminer une déficience de l'appareil comme cause du décès, et c'est pourquoi nous nous permettrons d'insister une nouvelle fois sur l'intérêt de ce mode d'entraînement pour le traitement de la maladie de l'oreillette.

CONCLUSIONS

CONCLUSIONS

Connue,sous des dénominations diverses, depuis assez longtemps sur le plan purement rythmique, la "maladie de l'oreillette" réalise l'association chez le même malade d'épisodes de bradycardie et de tachycardies paroxystiques, toutes deux d'origine supra ventriculaire.

Elle méritait donc d'être individualisée en raison des difficultés thérapeutiques occasionnées par la coexistence des deux types opposés de dysrythmie ; mais elle n'a commencé à susciter d'études véritables que lorsque l'entraînement électrosystolique a laissé entrevoir une solution thérapeutique. Les séries de malades jusqu'alors publiées sont donc encore peu nombreuses ; c'est pourquoi nous rapportons ces huit nouvelles observations. Grâce à elles et autres cas de la littérature, nous entreprenons l'étude de la maladie.

Affection survenant généralement après la cinquantaine, touchant les deux sexes avec une fréquence à peu près égale, son étiologie reste encore obscure L'existence de certains états pathologiques associés permet d'évoquer la possibilité d'une maladie dégénérative ; quelques données anatomiques, trop peu nombreuses, permettraient de situer les lésions responsables à la fois au niveau du noeud sinusal et des régions auriculaires avoisinantes.

Traduite sur le plan clinique par des troubles fonctionnels qu'elle emprunte au bloc sino-auriculaire (syncopes, vertiges) et aux tachycardies de type supra ventriculaire (dyspnée, palpitations) qui, pour être évocateurs, doivent être séparés par un certain intervalle de temps, la maladie ne peut être affirmée qu'après l'enregistrement électrocardiographique des deux variétés de troubles du rythme. C'est le tracé électrique qui situe donc de la manière la plus objective le début de l'affection.

Que ce soit les troubles de l'excitabilité ou la bradycardie qui aient inauguré la maladie de l'oreillette, celle-ci va ensuite évoluer, ou bien avec alternance des deux types de dysrythmie, ou au contraire l'une des deux sera nettement prédominante : le second type ne se manifestant qu'exceptionnellement ou sous l'influence d'une thérapeutique prescrite à doses très modérées. Ceci pose le problème de la "maladie auriculaire d'origine thérapeutique"

et des formes frontières où l'on discute entre intoxication digitalique et formes mineures de la maladie spontanée, révélées par le traitement ; mais elles posent en définitive le même problème thérapeutique.

L'évolution capricieuse de la maladie permet d'opposer des formes assez bien tolérées durant assez longtemps, et d'autres où la gêne fonctionnelle est rapidement considérable. Les formes à début, ou expression tachycardique prédominante sont les plus menacées d'accidents dûs à la thérapeutique ; le risque embolique et celui de défaillance cardiaque sont présents chez tous les malades, surtout lorsqu'il existe un facteur myocardique associé.

Dans les cas où l'affection est mal tolérée, l'entraînement électrosystolique représente le préalable indispensable du traitement des troubles d'excitabilité ; mais cette méthode, qui donne d'excellents résultats sur les troubles liés à la bradycardie, ne semble pas (même sous la forme de l'entraînement de type sentinelle) avoir apporté la solution complète du traitement de la "Maladie de l'oreillette".

Le Président de la Thèse :

Professeur J-B. BOUHEY

VU et permis d'imprimer

DIJON, le 20 mars 1974

Le Doyen,

Professeur J-B. BOUHEY

PLAN DE LA THESE

Ière PARTIE

Page

INTRODUCTION 1

I - DEFINITION
II - HISTORIQUE
III - TERMINOLOGIE
IV - LIMITES DE NOTRE ETUDE

BUT ET PLAN DE NOTRE TRAVAIL 4

2ème PARTIE

NOS OBSERVATIONS 5

3ème PARTIE

. CHAPITRE I : ETUDE ETIOPATHOGENIQUE 38

I - AGE DES MALADES
II - SEXE
III - FACTEURS ETIOLOGIQUES
IV - PATHOGENIE

. CHAPITRE II : ETUDE CLINIQUE ET ELECTROCARDIOGRAPHIQUE DU SYNDROME RYTHMIQUE ... 50

I - LA SYMPTOMATOLOGIE CLINIQUE

A) Etude semeiologique
B) Etude synthétique des signes fonctionnels

II - ETUDE ELECTROCARDIOGRAPHIQUE

A) Etude analytique des différents troubles du rythme rencontrés

B) Etude des variations rythmiques au cours de l'évolution de la maladie

. CHAPITRE III : MODE D'INSTALLATION ET MODALITES EVOLUTIVES DE LA MALADIE RYTHMIQUE 61

I - MODE D'INSTALLATION DE LA MALADIE

A) Aspect chronologique de l'installation des troubles du rythme

B) Influence de la thérapeutique sur l'installation de la maladie

C) Essai de définition de la date d'installation de la Maladie de l'Oreillette

II - MODALITES EVOLUTIVES DE LA MALADIE RYTHMIQUE

A) Formes où alternent les deux troubles du rythme

B) Formes avec prédominance d'un des troubles du rythme

III - DUREE DE L'EVOLUTION DE LA MALADIE AVANT LA MISE EN PLACE DU PACE-MAKER

IV - LES COMPLICATIONS

A) Les complications thérapeutiques

B) Les complications emboliques

C) Les complications cardiaques

Page

. CHAPITRE IV : DIAGNOSTIC 82

I - LE DIAGNOSTIC POSITIF

A) Le diagnostic de certitude
B) Les éléments de suspicion du diagnostic

II - LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

A) Le diagnostic différentiel est aisé
B) Le diagnostic différentiel est plus difficile

. CHAPITRE V : TRAITEMENT 85

I - LES METHODES THERAPEUTIQUES

A) Le traitement médical
B) L'entraînement électrosystolique

II - LES INDICATIONS THERAPEUTIQUES

A) Indications faciles à poser
B) Indications plus difficiles à poser

III - LES RESULTATS DE L'ENTRAINEMENT ELECTROSYSTOLIQUE

A) Sur la déficience sinusale
B) Sur l'hyperexcitabilité supra-ventriculaire

CONCLUSIONS 96

BIBLIOGRAPHIE

BIBLIOGRAPHIE

1 - ACAR J. ; HAMMOU J-C ; DIDOURIAN J-C ; LELLOUCH A. ; DELCOURT A.

Maladie de l'oreillette et amylose
Arch. Mal. du coeur 10, 1472-1484, 1970

2 - AMICHOT J-L.

Les paralysies auriculaires (à propos de 5 observations avec dérivations endocavitaires)
Thèse Marseille 1968

3 - BAROLD S.S. ; LINHART J.W. ; SAMET P.

Reciprocal beating induced by ventricular pacing
Circulation 38, 330-340, 1968

4 - BIED B.

Endocardite infectieuse, péricardite et maladie rythmique auriculaire.
Coeur et médecine interne N° 3, 382-386, 1970

5 - BILITCH J. ; TOURNIAIRE A. ; TAILLARD G. ;

Bloc sino-auriculaire à forme syncopale traité par électrostimulation ventriculaire
Rev. Lyonnaise Méd., 17, 559-563, 1968

6 - BIRCHFIELD R.I. ; MENEFEE E.E. ; BRYANT G.D.N.

Disease of the sino-atrial mode associated with bradycardia, asystole, syncope and paroxysmal atrial fibrillation
Circulation 16, 20-26, 1957

7 - BLANCHOT P. ; WARRIN J.F. ; FONTANILLE P. ; GAUTIER A.

La maladie rythmique auriculaire.
Bordeaux méd. 4, 11, 3293 - 3300, 1971

8 - BLUM J.; TOURNIAIRE A.; TAILLARD G.

Bloc sino-auriculaire à forme syncopale traité par électro-stimulation ventriculaire
Rev. Lyon Méd. 17,559, 1968.

9 - BORMAN M.D.

Partial destruction of the sino-auricular node in the dog's hearts by excision and ligation
Amer.J. Physiol. 77, 419, 1926

10 - BOUVRAIN Y.; FORTIN P.; HECK J.

Bloc sino-auriculaire traité par entraînement électro-systolique auriculaire
Arch.Mal.coeur 60, 723-727, 1967

11 - BOUVRAIN Y.; SLAMA R.; TEMKINE J.

Le bloc sino-auriculaire et les maladies du sinus
Réflexions à propos de 63 observations.
Arch.Mal. du coeur 6, 753-773, 1967

12 - BROUSTET P.; RENNER R.; BRICAUD H.; GALY J-C.; SAGARDILUZ J.

Bloc sino-auriculaire suivi de multiples rythmes ectopiques des oreillettes et d'un bloc auriculo-ventriculaire.
Act. card. Anglo.int. 16, 25-30, 1967

13 - CAMERINI F.; CREPALDI L.; MARTINOLI F.; SCARDI S.

Maladie rythmique auriculaire :
Syndrome Bradycardie - Tachycardie - Asystolie
Giorn. Ital. Cardiol. 2,3, 355-364, 1972

14 - CANCILLA P.A.; NICKLAUS T.M.

Atrial fibrillation with occlusion of the sinus node artery.
Archives of internal medicine, 117, 422, 1966

15 - CATINAT J.

Etude clinique des troubles du rythme cardiaque
J.B. Baillere et Fils, Editeur, 2ème édition, 1969

16 - CHENG T.O.

Transvenous ventricular pacing in the treatement of paroxysmal atrial tachyarytmias alternating with sinus bradycardia and standstill
American J. of cardiol. 22, 874, 1968

17 - CHOUSSAT A.; GUILLARD J.M.; BAUDET E.

Maladie de l'oreillette chez un enfant de 6 ans ayant nécessité l'implantation d'un stimulateur
Rapport à la Société française de cardiologie
du 18/12/1971

18 - COHEN M.E.; KAHN M.; DONOSO E.

Treatment of supra-ventricular tachycardias with catheter and permanent pace-makers
Am. J. cardiol. 20,735, 1967

19 - COUMEL Ph.; MOTTE G.; GOURGON R.; FABIATO A.; SLAMA R.; BOUVRAIN Y.

Les tachycardies supra-ventriculaires par rythme réciproque en dehors du syndrome de Wolff-Parkinson-White
Arch.Mal. Coeur, 63, 35, 1970

20 - CRAUS M.

L'entraînement électrosystolique permanent dans les bradycardies sans troubles de la conduction auriculo-ventriculaire
Thèse médec. Nancy, 1970

21 - CRISTMANN W.

Schrittmacherimplantation bei sinu-auriculärem block mit Adans-Stoken cher symptomalologie
Münch. Méd. Wockenschrift, 110, 2416-2417, 1968

22 - *DECHERD G.M. ; HERMANN GR.*

The association of paroxysmal atrial tachycardia with atrial flutter or fibrillation
Am. Heart. Journal, 28, 457, 1944

23 - *DESANCTIS R.W. ; KASTOR A.*

Rapid intracardiac pacing for treatment of recurrent ventricular tachy-arrythmias in the absence of heart block
Am. Heart J., 76, 286, 1968

24 - *DESOIZE G.*

La maladie rythmique auriculaire
Thèse Médecine Reims 1971

25 - *DESOIZE G. ; LABRAM C. ; FONTAINE G.*

La maladie rythmique auriculaire ou "Confidences sur l'oreillette"
Concours Médecine 94, 36, 5645-5649, 1972

26 - *DODINOT B. ; FAIVRE G. ; PETITIER H. ; et SOMMELET Ph.*

Surveillance des malades porteurs de stimulateurs cardiaques (pace-maker)
Cahiers collège Médecine, 10, 195-204, 1969

27 - *DONZELOT*

Forme spéciale de tachysystolie auriculaire évoluant depuis 20 ans
Arch. Mal. coeur, 36, 92, 1943

28 - *EPSTEIN S.*

Alternating supra-ventricular tachycardia and sinus bradycardia treated with Digoxine propanolol and transvenous pace-maker
New-York Méd. J., 68, 3066, 1968

29 - *ETIENNE-MARTIN P. ; KLEPPING Cl. ; MICHIELS R. ; GUERRIN J.*

Pauses cardiaques totales prolongées au cours de crises de tachyarythmie paroxystique
Lyon Méd. t. 204, N° 48, 1089-1095, 1960

30 - *FAUCHIER J-P. ; RAYNAUD R. ; BROCHIER M.*

Fréquences et causes de la mort subite chez les malades soumis à une stimulation cardiaque permanente
Ann. cardiol. angeiol. Vol. 20, N° 4, 323, 1971

31 - *FERRER M.I.*

The sick sinus syndrome in atrial disease
J.A.M.A. 206, 654, 1968

32 - *FORTIN P.*

Deux cas de "Maladie de l'oreillette"
IMMEX 6, N° 8-9, 1081-1085, 1969

33 - FROMENT R. ; GALLAVARDIN L.

Déficience sinusale avec rythme nodal de remplacement - contribution à l'étude des arythmies sinusales.
Arch. Mal. Coeur, 41, 113, 1948

34 - FROMENT R. ; GALLAVARDIN L. ; FINACH ; PETH I.

Paralysie auriculaire et troubles de conduction hisienne au cours d'une maladie de BOUVERET vieille d'un demi-siècle
Arch. Mal. Coeur, 41, 544, 1948

35 - FROMENT R. et GALLAVARDIN L.

Sur un nouveau cas de déficience sinusale. Arrêts cardiaques prolongés avec malaises nerveux. Variations insolites du taux de l'automatisme ventriculaire avec dissociation auriculo-ventriculaire isorythmique.
Arch. Mal. Coeur, 42, 21, 1949

36 - GALLAVARDIN L. ; FROMENT R. ; BERARD A. ; JOUD R.

Maladie de BOUVERET à évolution maligne. A propos de deux cas dont un mortel.
Jour. de Méd. de Lyon 45, 325, 1964

37 - GALLAVARDIN L. et FROMENT R.

Sur une nouvelle interprétation du bloc sino-auriculaire : bloc sino-auriculaire et déficience sinusale considérés comme simples variétés d'un trouble unique.
Arch. Mal. Coeur, 42, 425, 1949

38 - GALLAVARDIN L. ; FROMENT R. ; LEHMANN M. ; GAUTIER F.

Vertiges ou syncopes par pause cardiaque totale au cours d'accès de tachyarythmie paroxystique.
Arch. Mal. Coeur, 47, 108, 1954

39 - GIANELLI J. ; AYRES S.M. ; COMPRECHT R.F. ; CONKLIN E.F. ; KENNEDY R.J. .

Therapeutic surgical division of the human conduction system
J. Amer. Méd. Ass. 199, 155, 1967

40 - GILGENKRANTZ J.M. ; DODINOT B. ; PETITIER H. ; POLU J.M. ; MAYER G.

Dysrythmies auriculaires sans bloc auriculo-ventriculaire initial traitées par implantation d'un stimulateur.
Arch. Mal. Coeur, 2, 161-74, 1970

41 - GIRAUD G. ; LATOUR H. ; PUECH P. ; ROUJON J.

Rythmes de substitution d'origine coronarienne et nodale au cours d'une déficience sinusale. Analyse électro-cardiographique oesophagienne et endocavitaire.
Arch. Mal. Coeur, 50, 735, 1957

42 - GUERIN R. ; HOPFNER C. ; GERARD J. ; ELAERTS J. ; BAJOLET A.

Dysrythmie auriculaire (amylose avec maladie de l'oreillette).
Arch. Mal. Coeur, 65,N° 6, 757-763, 1972

43 - HORNBACKER J.M. ; HUMPHRIES J.O.N. ; ROSS M.S. ;

Permanent pacing in the absence of heart Block : an approach to the management of intractable arythmies.
Circulation 30, 189, 1969

44 - HUDSON R.E.B.

The human pace-maker and its pathology
Brit. Heart J., 22, 153, 1960

45 - ISAAD M.S.

La maladie arythmique auriculaire
Thèse Montpellier 1969

46 - IYENGAR R. ; GASTELLANOS A. ; SPENCEM

Surveillance continue et ambulatoire des coronariens
Acq. nouv. path. card. vasc. N° 4 volume XIII, 433 - 1971

47 - JAMES T.N. and REMSTMAK K.

The response of sinus node function to ligation of the sinus artery
Henry Ford Hosp. Méd. Bult., 8, 129, 1960

48 - JAMES T.N.

Myocardial infarction and atrial arythmias
Circulation 24, 761, 1961

49 - JOURDAN F. ; HEYRAUD J. ; DUCHENE-MARULLAZ P.

Syndrome de Stokes-Adams dans le rythme nodal Constatations expérimentales
Arch. Mal. Coeur, 50, 644, 1957

50 - JOUVE A. ; AMICHOT J.L. ; PRUDHOMME F.

Paralysie auriculaire
Mars. Méd. 431, 106, 1969

51 - JOUVE A. ; DELAAGE M. ; MEDVEDOWSKY J.L. ; NICOLAT P. ; ARNOUX M.

Les tachycardies atriales atypiques au long cours
Arch. Mal. Coeur, 60, 453, 1967.

52 - JOUVE A. ; TORRESANI S. ; DELAAGE M. ; NICOLAT P. ; HEVILLET G. ; PINAS E.

La paralysie auriculaire - à propos de 4 observations avec dérivations endocavitaires et oesophagiennes.
Arch. Mal. Coeur 60, 865, 1967

53 - JUQUEL J.P.

A propos de trois observations de "Maladie rythmique de l'oreillette" étudiées à l'Hôpital général de Senlis.
Thèse Paris 1971, N° 140

54 - KAPLAN ; LANGENDORF ; LEV-PIK

"The sick sinus syndrome"
Mechanismus, pathology and treatment
Am. J. Cardiol., 25, 111, 1970

55 - KASTOR J.A. ; DE SANCTIS R.W. ; MARTHORNE J.W.; SCHWATZ H.G.

Transvenous atrial pacing in the treatment of refractory ventricular irritability
Ann. Intem. Méd. 66, 939, 1967

56 - LAAKE H.

A case of Paroxysmal auricular tachycardia with sino-auricular and atrio-ventricular block
Acta. Medica Scand. 124, 52, 1946

57 - LAUTIER F.

Effets de l'ablation du noeud de Keith et Flack
Etude expérimentale chez le chien
Thèse Médecine, N° 132, Strasbourg, 1969

58 - LEVINE S.A.

Observations in sino-atrial heart block
Arch. int. Méd. 17, 153, 1916

59 - LINENTHAL S.

Retrograde conduction of the atria from electric stimulation of the ventricules in a man

60 - LIPPESTAD C.T. and MARTON P.F.

Sinus anest in proximal right coronary artery occlusion
American Heart Jour. 74, 551, 1967

61 - MERIDETH J. and TITUS J.L.

The anatomic atrial connections between sinus and A.V. node
Circulation, 37, 566, 1968

62 - MEYER P.; MERG A. ; PFRUNNERG ;

Crises syncopales au cours d'accès de TAP par pause cardiaque totale et fibrillation ventriculaire
Arch. Mal. Coeur - 2, 289, 1971

63 - MOSS A.J.; RIVERS R.J. ; GRIFFITH L.S.; CARMEL J.A.; MILLARD E.B.

Transvenous left atrial pacing for the control of the recurrent ventricular fibrillation
New.Eng. J. Méd. 278, 928-931, 1968

64 - MULLER O. and FINKELSTEIN D.

Adams-Stokes syndrome due to sino-atrial block
Am. J. Cardiol. 17, 433-436, 1966

65 - NALLY E.M. ; BENCHIMOL A.

Medical and physiological consideration in the use of artificial cardiac pacing
Am. Heart J. 75, 380, 1968

66 - NICOLAS G. ; BONHOUR J.B.; LESUR M.

Déficience sinusale à forme syncopale (A propos de 6 cas traités par stimulation électrique permanente)
C. Méd. int. N° 2, 191-201, 1970

67 - PEARSON R.S.B.

Sinus bradycardia with cardiac asystole
Brit. heart. J. 7, 85, 1945

68 - PICK A.; LANGENDORF R.

Recent advances in the differential diagnostic of A.V. junctionnal arrhythmias
Am. Heart J., 76, 553-575, 1968

69 - POUPPEVILLE J.

Les tumeurs malignes du coeur
Thèse Paris N° 303, 1959

70 - PUECH P.; GROLLEAU R.

L'entraînement électrique dans les tachycardies rebelles
Ann.Card. ang. N° 4, Vol.20, 461-475, 1971

71 - RANZI C.; KNIPPEL M.

Traitement des crises de Morgagni-Adans Stockes par bloc sino-auriculaire alternant avec des épisodes de tachyarythmie
NIVERNA Cardio. angiol. 18, 122, 1970

72 - RASMUSSEN K.

Chronic sino-atrial heart block
Am . H.J. N° 1, Vol. 81, 38-47, 1971

73 - RAYNAUD R.; BROCHIER M.; RAYNAUD PH; FAUCHIER J.P.

La maladie de 1'oreillette
Rév. Méd. Tours Vol. 4, 669-676, 1970

74 - RAYNAUD R.; BROCHIER M.; FAUCHIER J.P.; RAYNAUD Ph.; BOY J.J.

Cardiopathies polyrythmiques idiopathiques
Ann. Cardi. angeiol. N° 3, Vol. 20, 211-222, 1971

75 - RAYNAUD R.; JOBARD P.; BROCHIER M.; BENATRE A.; FAUCHIER J.P.; RAYNAUD Ph.

Paralysie auriculaire chronique et oreillette papyracée
Ann. Cardiol. Angeiol. 17, 117, 1968

76 - ROKSETH R.; HATLE L.; GEDDE-DAHL D.; FOSS P.O.

Pace-maker therapy in sino-atrial block complicated by paroxysmal tachycardia
Brit. heart J., 32, 93, 1970

77 - ROSENBERG et COOLEY

Dysrrythmias after of the great arteries
Am. J. of Cardiology , 526, Oct.1972

78 - ROSSI L.

Histopathologie features of cardia arrhythmias
Casa Editrice Ambrosiana, Milano 1969

79 - RUBENSTEIN J.P.; SCHULURAN CL.; YURCHAK P.M.

Chirurgical spectum of the sik sinus syndrome
Circulation 46, 5, 1972

80 - SANDOE E. ; FLENSTED - JENSEN E.

Adans-Stokes seizure in patients with attacks of bath tachy and bradycardia.
A Therapeutical challenge
Acta.Méd.scand. Vol. 186,1111-1116, 1969

81 - SCHERF D.

The mechanismus of sino-atrial block
Am. J. cardiol., 23, 769, 1969

82 - SCHERF D.

Remarques sur la nomenclature des troubles du rythme cardiaque
Acq.nelles.path.cardio.vasc. N° 1, Vol.XIII, 1971

83 - SHORT D.S.

The alternating syndrome of bradycardia and tachycardia
British.Heart.J.16, 208-214, 1954

84 - SILVERMAN L.F. ; MANKIN H.T. ; Mc GOON D.C.

Surgical treatment of an inadequate sinus mechanism by implantation of a right atrial pace-maker electrode
J. Thor. Cardio.Vasc. Surg., 55, 264, 1967

85 - SLAMA R. ; BENEVENT J. ; MARNEFFE H.

Implantation d'un stimulateur intracorporel dans un cas de maladie de stockes-Adans avec conduction auriculo-ventriculaire normale (BSA ou maladie du Sinus)
Arch. Mal. Coeur, 59, 292, 1966

86 - SLAMA R. ; BLONDEAU Ph. ; AIGUEPERSE J. ; CACHERA J-P. ; DEGEORGES M. ; ALBOU E.

Création chirurgicale d'un bloc auriculo-ventriculaire et implantation d'un stimulateur dans deux cas de troubles du rythme irréductibles
Arch. Mal. Coeur, 60, 406, 1967

87 - SLAMA R. ; WAYNBERGER M. ; MOTTE G. ; BOUVRAIN Y.

La maladie rythmique auriculaire
Etude clinique électrique et évolutive de 43 observations
Arch. Mal. Coeur, 62, N° 3, 297-315, 1969

88 - SLAMA R. et WAYNBERGER M.

La maladie rythmique auriculaire
Presse Méd., 77, N° 24, 878, 1969

89 - SLAMA R. ; COUMEL P. ; PERRAULT M.A. ; BOUVRAIN Y.

Dilatation idiopathique de l'oreillette droite avec troubles du rythme auriculaire et paralysie auriculaire apparente
Arch. Mal. Coeur 1, 35-47, 1973

90 - SLAMA R. ; COUMEL Ph. ; MOTTE G. ; BLONDEAU Ph. ; AIGUEPERSE J. ; PIWNICA A. ; CACHERA J-P. ; BOUVRAIN Y.

Section volontaire du faisceau de His pour troubles du rythme graves (Réflexions à propos de 6 observations)
Arch. Mal. Coeur, 64, N° 1, 27-35, 1971

91 - SOWTON E.

Pace-maker treatment of patient without heart block
Brit. Heart J. 30, 420, 1968

92 - SOWTON E. ; BALCON R. ; PRESTON T. ; LEAVER D. ; and YACOUD M.

Long-Term control of intraitable supra-ventricular tachy-cardia by ventricular pacing
Brit. Heart J., 31, 700, 1969

93 - SURAWIEZ B. ; GETTES L.S.

The effect of electrolytes on the action potential
In Mechanism and Therapy of cardiac Arrhythmias
Ed. L.S. Dreyfus and W. Likoff, 47-57, 1966

94 - TROCME P.

Etude des accidents syncopaux au cours des arythmies
Thèse Paris, 1927

95 - TSUNG O.

Transvenous ventricular pacing in the treatment paroxysmal atrial tachyarythmias alternating with sinus bradycardia and standstill
Am. J. Cardiol. 22, 874-880, 1968

96 - TUNA N. ; SCOTT K.W.

Stockes-Adans attacks with stimultaneous auricular and ventricular standstill
Circulation, 9, 853, 1954

97 - VOEGTLIN R. ; BRECHENMACHER Cℓ. ; JEANMAIRE H.

Maladie rythmique auriculaire. Une forme d'étiologie virale
Journ. Méd. Strasbourg, 2, N° 10, 791-800, 1971

98 - WAREMBOURG H. ; DUCLOUX G. ; THERY C.

Bloc sino-auriculaire avec accidents nerveux.
Implantation d'un stimulateur électrosystolique
Arch. Mal. Coeur, 60, 282, 1967

99 - WATANABE Y. and DREIFUS L.S.

Newer concepts in the genesis of cardiac arrythmias
Am. Heart Jour. 76, 114, 1968

100 - WAYNBERGER M. ; MOTTE G. ; SLAMA R.

L'entraînement électrosystolique dans les bradycardies supra-jonctionnelles
Ann. Cardio.angeoïl. N° 3, Vol. 20, 211-222, 1971

101 - ZUCKERMAN W. ; ZAROFF L. ; BERKOWITZ B.W. ; MATLOF J. ; MARKEN D.E.

Clinical experience with a new implantable demand pace-maker
Am. J. cardiol., 20, 232, 1967